

UNIVERSITE PARIS - VAL DE MARNE

FACULTE DE MEDECINE DE CRETEIL

50

ANNEE 1972

T H E S E

POUR LE

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

FRANCOIS A C H A R D

NÉ LE 7 MAI 1939 A COURBEVOIE (92)

INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

VENTRICULE DROIT PAPYRACE CONGENITAL

PRÉSIDENT DE THÈSE : PROFESSEUR P. Y. HATT

UNIVERSITE PARIS - VAL DE MARNE

FACULTE DE MEDECINE DE CRETEIL

ANNEE 1972

T H E S E

POUR LE

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

F R A N C O I S A C H A P D

NÉ LE 7 MAI 1939 A COURBEVOIE (92)

INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

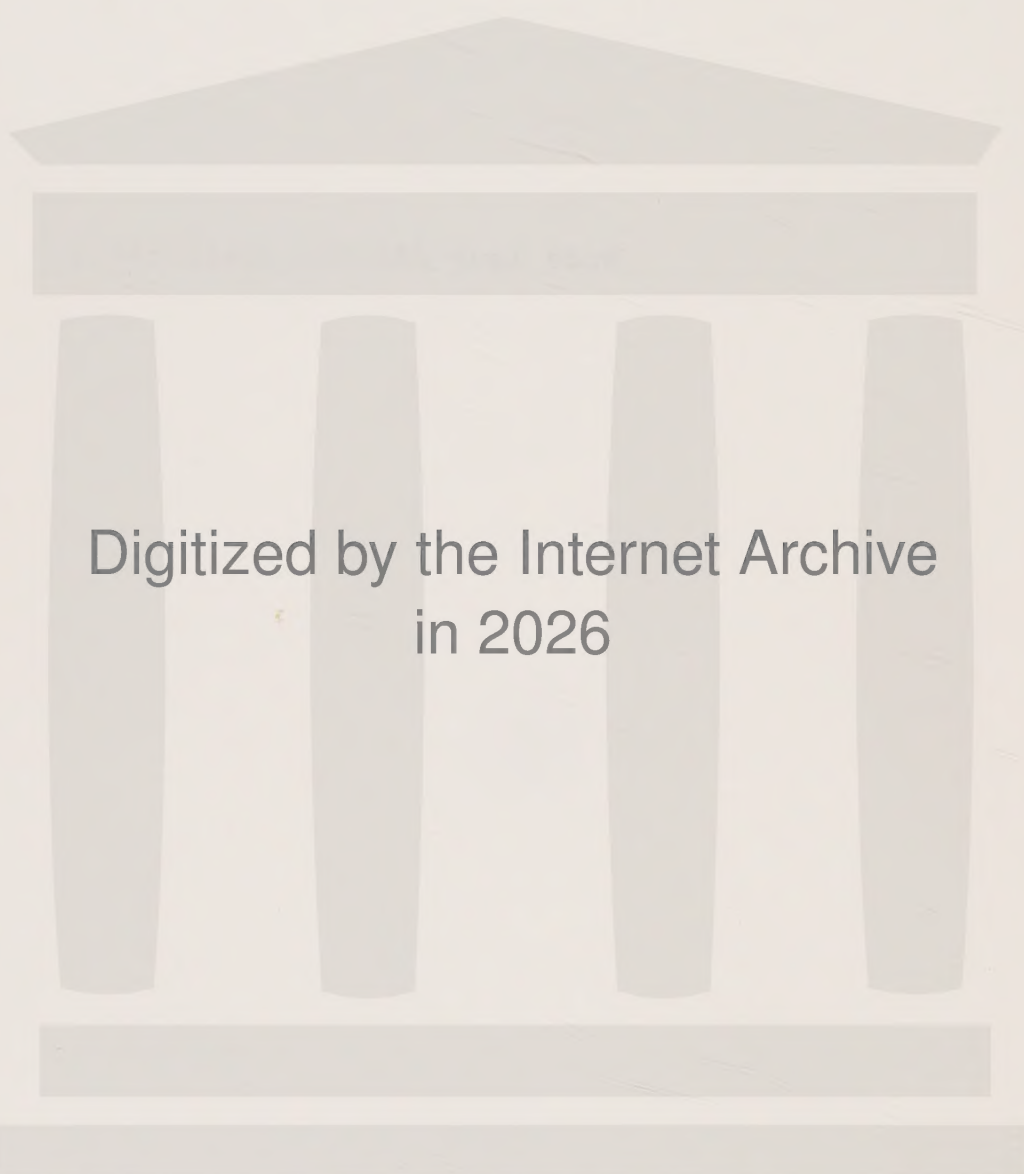
PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

V E N T R I C U L E D R O I T P A P Y R A C E C O N G E N I T A L

PRÉSIDENT DE THÈSE : PROFESSEUR P. Y. HATT



Nous leur dédions cette thèse



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547106_0001

A ma femme,

dont l'amour, la compréhension et
l'abnégation me sont un soutien
indispensable.

En témoignage d'amour et d'une infinie
reconnaissance.

A ma fille

A mon père

dont l'exemple professionnel
m'a inculqué l'amour de la
médecine,

dont l'humanisme est pour moi
un modèle de tous les instants.

A ma mère

dont la tendresse m'a toujours aidé.

A la mémoire de ma belle-mère

A ma famille

A mes amis

A notre Maître,

Monsieur le Professeur P. V. HATT

qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de nos
remerciements respectueux pour l'amical
accueil qu'il nous a réservé.

A notre Maître,

Monsieur le Professeur P. VERNANT

qui nous inspira le sujet de cette
thèse et nous initia avec patience
à la compréhension des cardiopathies
congénitales.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expres-
sion de notre reconnaissance.

A nos Maîtres d'Externat des Hôpitaux de Paris :

Monsieur le Professeur SICARD
Monsieur le Professeur VARAY
Monsieur le Professeur CACHIN
Monsieur le Professeur MOUSSOIR
Monsieur le Professeur DOMART
Monsieur le Professeur KAPLAN
Monsieur le Professeur BOUVRAIN

A nos Maîtres d'Internat des Hôpitaux de Paris :

Monsieur le Professeur LESOBRE
Monsieur le Professeur SEBAOUN
Monsieur le Professeur HOUSSET
Monsieur le Professeur MACREZ
Monsieur le Professeur MAURICE

HISTORIQUE

- La première description anatomique de ventricule droit papyracé a été faite par OSLER en 1905. A cette occasion, OSLER créa le terme de coeur parcheminé et confia la pièce anatomique au musée Mc GILL. Ce cas fut rapporté par SEGALL en 1950.
- C'est UHL, en 1952, qui présente en fait la première observation complète de cette cardiopathie chez un nourrisson de 4 mois ; l'auteur en discute les diverses étiologies possibles et conclue à une origine congénitale probable.
- En France, LEPOIX consacre sa thèse en 1958 à cette cardiopathie congénitale dont il communique un cas associé à d'autres malformations cardiaques chez un nourrisson de six mois.
- GAZUL en 1961 réalise la première étude hémodynamique et angiographique d'un ventricule droit papyracé isolé, chez un nourrisson de cinq mois.
- CUMMING, en 1965, rapporte une tentative chirurgicale par anastomose cavo-pulmonaire qui échoua chez un nourrisson de sept mois, porteur d'un ventricule droit papyracé isolé. Une intervention identique avait déjà été faite sans succès chez un nourrisson, mais il s'agissait d'une cardiopathie complexe associant une maladie d'Ebstein au ventricule papyracé, rapporté par TAUSSEIG en 1960.

- FROMENT, en 1968, présente deux observations anatomo-cliniques chez l'adulte, soulevant l'hypothèse de la nature dysgénétique de cette cardiopathie de l'adulte, l'assimilant ainsi au ventricule droit papyracé congénital de l'enfant.

D E F I N I T I O N

- 1) Anatomiquement, le ventricule droit papyracé se définit comme une absence de myocarde au sein d'une partie plus ou moins étendue de la paroi ventriculaire ; celle-ci n'est plus alors constituée, à ce niveau, que par l'accolement de l'endocarde et du feuillet viscéral du péricarde.
- 2) Cette cardiopathie est dite congénitale lorsqu'aucune étiologie acquise n'a pu être retrouvée, ce qui permet d'éliminer toutes les atrophies myocardiques secondaires à des affections diverses.
- 3) Cliniquement, elle réalise, lorsqu'elle est décompensée, un tableau d'insuffisance cardiaque droite pure.
- 4) Sur le plan hémodynamique, le ventricule droit papyracé congénital peut être classé dans le cadre physiopathologique des syndromes d'auricularisation du ventricule droit.
- 5) Sur le plan angiographique, elle est caractérisée par l'extrême minceur et l'hypokinésie de la paroi du ventricule droit.

INTRODUCTION

- Le ventricule droit papyracé congénital constitue une cardiopathie extrêmement rare puisque nous n'avons pu en retrouver que 14 cas dans la littérature. De ce fait, cette affection congénitale est mal connue et pose un certain nombre de problèmes :

- 1) Problème de son étiologie, car si sa nature embryologique est admise dans les cas des nourrissons ou de la première enfance, elle est discutable lorsqu'il s'agit d'un adulte.

Il est d'ailleurs remarquable d'observer que les exemples qui en ont été communiqués jusqu'à présent se classent en deux lots d'âge bien distincts :

- . un groupe concernant la première enfance (de 4 jours à 17 mois)
- . un groupe concernant l'adulte (à partir de 19 ans), comme s'il s'agissait de deux maladies différentes par leur étiologie.

- 2) Un problème physiopathologique posé par l'exclusion fonctionnelle du ventricule droit et l'étude de ses conséquences sur l'hémodynamique droite.
- 3) Un problème diagnostique clinique car cette cardiopathie peut simuler d'autres causes congénitales ou acquises d'insuffisance cardiaque droite. C'est probablement la raison pour laquelle le diagnostic n'en n'a, jusqu'à présent, jamais été posé avec certitude in vivo.

- 4) Un problème diagnostique anatomo-pathologique puisque certaines myocardiopathies acquises peuvent entraîner les mêmes lésions histologiques.
- 5) Un problème thérapeutique et pronostique enfin puisque, jusqu'alors, l'évolution en a toujours été rapidement mortelle malgré quelques tentatives chirurgicales.

Nous rapportons ici trois observations de ventricule droit papyracé congénital dont nous espérons qu'elles contribueront à une meilleure approche clinique, nosologique et thérapeutique de cette cardiopathie considérée comme exceptionnelle :

- 1) Une observation, concernant un enfant de 10 ans 1/2, dont le diagnostic a été confirmé par une étude anatomo-pathologique. Son intérêt est triple :
 - . Il s'agit d'un premier cas diagnostiqué avec certitude in vivo.
 - . Elle représente un premier exemple relaté dans la deuxième enfance, donc situé entre les deux groupes extrêmes de la première enfance et de l'adulte.
 - . Enfin et surtout, il s'agit d'un premier cas traité chirurgicalement avec succès.
- 2) Deux observations uniquement cliniques concernant des adultes et permettant :
 - . d'aborder la discussion nosologique quant à l'étiologie du ventricule droit papyracé de l'adulte.
 - . d'envisager les différentes investigations nécessaires à l'approche du diagnostic clinique, permettant éventuellement de discuter une solution chirurgicale.

OBSERVATION PERSONNELLE

I - HISTOIRE CLINIQUE :

=====

L'enfant L. Denis est né le 2 août 1961, au terme d'une grossesse normale, la mère n'a souffert d'aucune maladie au cours de la gestation ; on ne retrouve aucune notion de cardiopathie dans l'ascendance. Une radio de thorax systématique à l'âge de 5 mois montre un coeur de volume normal et l'absence d'anomalies pulmonaires.

Jusqu'en décembre 1971, cet enfant mène une vie sans incident, en dehors des habituelles maladies infectieuses ; il est alors âgé de 10 ans et demi. A l'occasion d'un effort physique (partie de football), l'enfant fait brusquement un malaise syncopal de quelques minutes, accompagné de cyanose et de mouvements convulsifs.

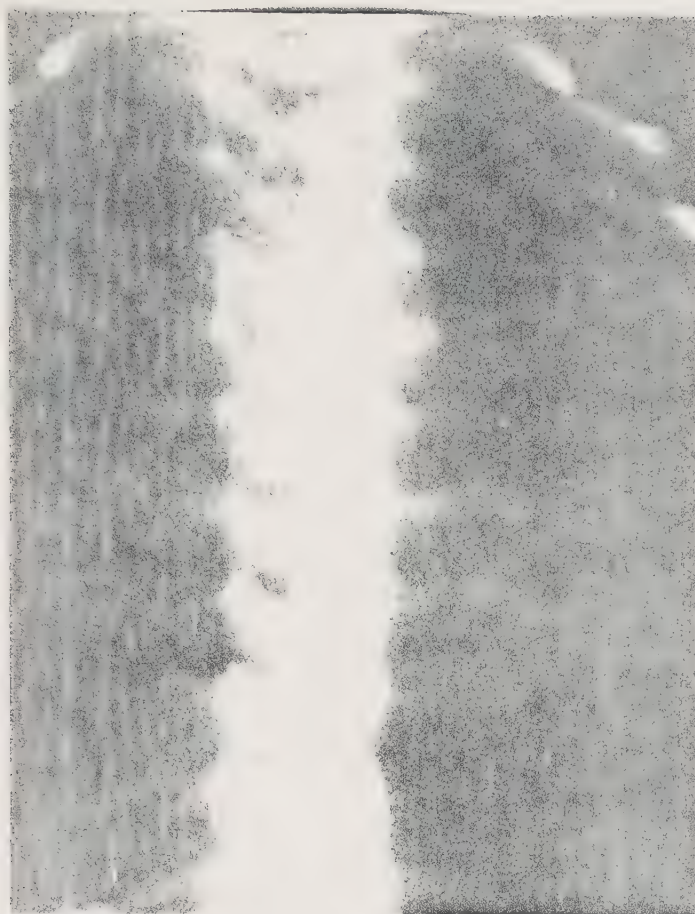
Le 5 janvier 1972, nouveau malaise syncopal avec cyanose, émission d'urines et mouvements convulsifs. Il est alors hospitalisé au centre hospitalier de Troyes où devant un tableau d'insuffisance cardiaque droite aiguë, le diagnostic de péricardite avec tamponnade est évoqué. La radio montre un gros coeur, l'électrocardiogramme met en évidence un flutter variable : 2 - 3 ou 4/1. Le traitement digitalo-diurétique ayant été institué en urgence, les signes d'insuffisance droite régressent rapidement, mais de façon incomplète.

L'enfant est alors transféré à l'Hôpital Henri Mondor, dans le service du Professeur VERNANT.

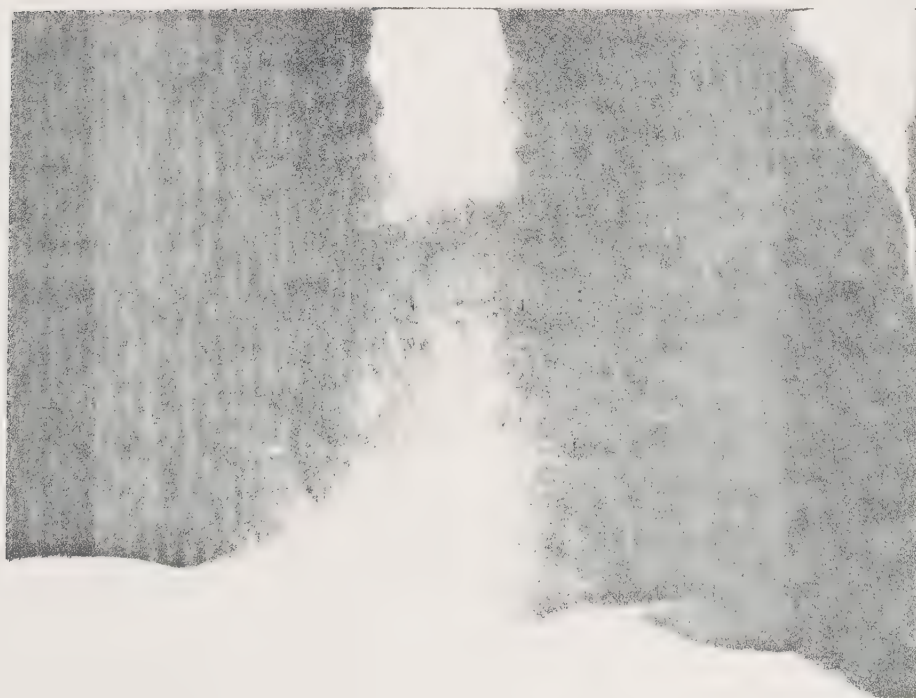
1) Le soir de l'admission, l'examen clinique note :

- une hypotrophie modérée (26 kgs pour 1,24 m).
- il n'y a ni dyspnée, ni cyanose, mais une érythrose faciale marquée.
- A l'auscultation cardiaque, les bruits sont très assourdis, le rythme est régulier à 70/mn, on n'entend ni galop, ni souffle.
- Les poumons sont libres.
- Il n'y a ni ascite, ni oedème des membres inférieurs ; mais les jugulaires sont turgescentes et pulsatiles au rythme du flutter auriculaire ; le foie est volumineux, débordant le rebord costal de 4 travers de doigt, donnant lieu à un reflux hépato-jugulaire très net.
- La tension artérielle est à 12-6.
- L'enfant est apyrétique. Le reste de l'examen somatique est normal.
- L'électrocardiogramme objective un flutter 3/1, une hypertrophie auriculaire droite importante puisque les ondes F, amples et pointues, atteignent 7 mm en D 2 et 15 mm en V 1. L'axe de QRS est à $+ 90^{\circ}$. Il existe un bas voltage des complexes ventriculaires dans le précordium droit. La repolarisation est ininterprétable du fait des troubles du rythme auriculaire.

2) L'examen radiologique fixe une cardiomégalie volumineuse avec un débord important de l'arc inférieur droit et une voussure de la partie supérieure de l'arc inférieur gauche empiétant largement sur l'arc moyen gauche. Le pédicule est court, les poumons sont clairs.



L. Denis, Radiographie pulmonaire à 5 mois



L. Denis, Radiographie pulmonaire à 10 ans 1/2

- 3) Les examens de laboratoire ne décèlent aucune anomalie biologique : l'hémogramme est normal, compte-tenu d'une discrète hémococoncentration ; glycémie, azotémie, titrage des antistreptolysines et fonction rénale ne présentent pas de modification notable.

On évoque alors le diagnostic de tumeur développée aux dépens du ventricule droit.

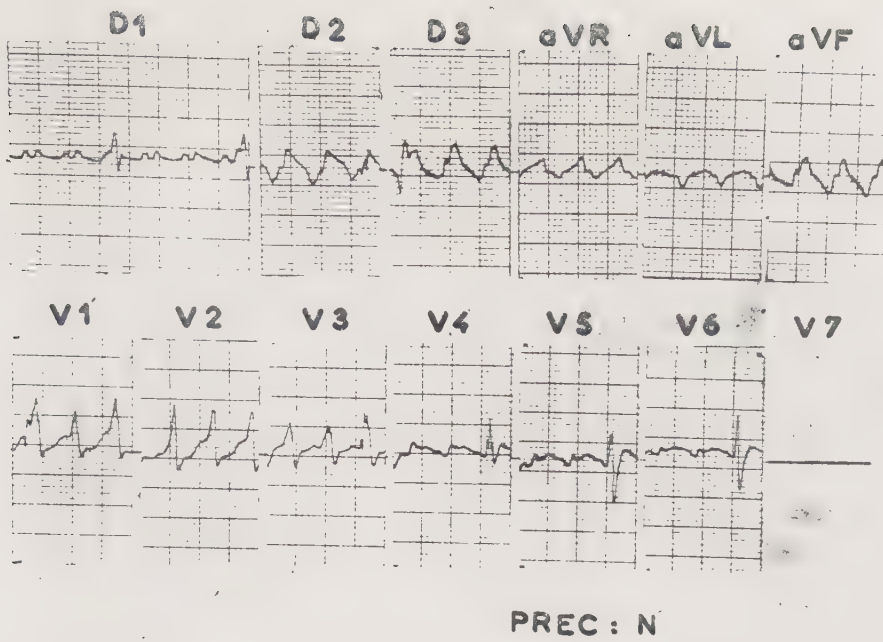
- 4) Un cathétérisme droit est fait le lendemain de l'admission par le Docteur GESCHWIND. La sonde suit un trajet normal dans les cavités droites.

Les pressions recueillies sont pratiquement identiques de l'artère pulmonaire à la veine cave supérieure :

- dans l'artère pulmonaire : 19/10 moyenne 14
- dans le ventricule droit : 22/11 et 15
- dans l'oreillette droite : 16/11 , moyenne 14

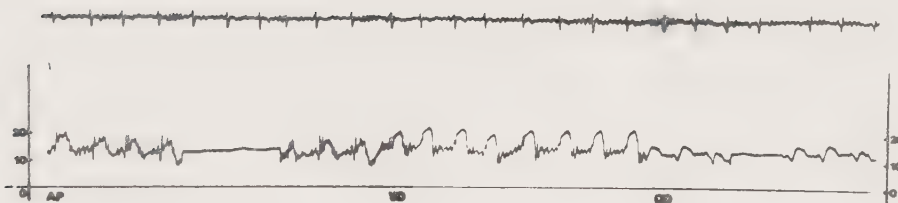
L'étude de la courbe VD indique cependant que ce ventricule possède encore une certaine activité systolique, quoique très réduite ; d'autre part, en diastole, il existe un plateau qui se situe au niveau de la pression moyenne de l'oreillette droite. Il est impossible d'individualiser une onde a, puisqu'au moment où le cathétérisme est fait, l'oreillette est en fibrillation.

- 5) L'angiocardographie sélective droite opacifie une oreillette droite très dilatée, un ventricule droit énorme dont la paroi semble d'une minceur extrême, formant la plus grande partie du bord gauche du coeur. La tricuspide semble en situation normale. Le produit de contraste stagne dans les cavités droites si bien qu'aucune opacification des cavités gauches ne peut être obtenue.



L. Denis

Electrocardiogramme pré-opératoire



L. Denis

Courbe de pressions des cavités droites



L. Denis,
Angiocardiographie pré-opératoire
des cavités droites

- 6) Le diagnostic de ventricule droit papyracé est alors fort probable, mais afin de juger de l'aspect et de la fonction du ventricule gauche, un cathétérisme gauche par voie rétrograde est pratiqué : les pressions sont normales dans l'aorte et le ventricule gauche.

La cinéangiographie sélective ventriculaire gauche opacifie une cavité non dilatée à paroi épaisse, refoulée en arrière par l'énorme cavité ventriculaire droite et de contractibilité réduite.

- 7) L'enfant est gardé en observation afin de suivre l'évolution sous traitement médical. Dans la nuit du 2 au 3 février, le malade fait une nouvelle syncope avec arrêt cardiaque et respiratoire. Un court délai après massage cardiaque externe et ventilation artificielle, le coeur repart.

L'électrocardiogramme enregistre alors des complexes ventriculaires compatibles avec une torsade de pointe ; un choc électrique de 150 joules permet de réduire ce trouble du rythme. Dans les minutes suivant cet accident, l'enfant est conscient, respire spontanément, l'électrocardiogramme objective un flutter 3/1 comparable aux tracés précédents.

Dans la crainte de récurrence de ces troubles du rythme mettant en jeu le pronostic vital à tout moment, il est décidé d'opérer dans les plus brefs délais et de transférer l'enfant à l'Hôpital Laënnec, dans le service du Professeur MATHEY.

II - COMPTE-RENDU OPERATOIRE

=====

L'intervention est faite le 14 février 1972 par les Docteurs HAZAN et RIOUX ; en voici le compte-rendu opératoire.

Réalisation d'une anastomose cavo-pulmonaire, résection ventriculaire droite, mise en place d'une hétérogreffe sur l'orifice tricuspideen.

1. Dénudation des deux scarpas (une artère et deux veines fémorales).
2. Sternotomie médiane, péricardotomie verticale. La seule cavité visible est l'oreillette droite, extrêmement distendue. On n'ose pas luxer la pointe en l'air pour voir le ventricule droit.
3. Dissection de la veine cave supérieure, ligature de l'azygos, dissection de l'artère pulmonaire droite. Bonne congruence entre veine cave supérieure et artère pulmonaire droite qui ont sensiblement le calibre de l'index.
4. Héparine, canulation des veines fémorales et de l'artère fémorale droite.
5. Section de l'artère pulmonaire droite, suture du moignon central, confection d'une anastomose cavo-pulmonaire latéro-terminale par surjets. Le calibre de l'anastomose est de 15 à 20 mm environ.
6. Canulation de la veine cave supérieure par l'oreillette droite. Atriotomie droite oblique.

L'oreillette droite a une bonne paroi, plus épaisse, plus musclée que normalement. L'orifice tricuspideen est en place, en particulier la grande valve est au niveau normal. L'anneau est extrêmement dilaté, admettant facilement

4 doigts gantés. Il existe de plus une hypoplasie certaine du tissu valvulaire : les trois valves mises en contact ne fermeraient pas un orifice, même petit.

Le ventricule droit est moins dilaté qu'on ne l'attendait. Sa paroi est extrêmement fine le long du septum, récupérant une certaine épaisseur (à peu près celle de l'oreillette) le long du sillon auriculo-ventriculaire droit. Le septum interventriculaire est normal. Le ventricule gauche a des contractions qui semblent de bon aloi.

7. Résection d'une bande ventriculaire droite parallèle au septum, mesurant 7 x 3 cm environ. Cette résection n'emporte pas la totalité de la zone papyracée car une excrèse complète réduirait à fort peu de chose la cavité ventriculaire droite. Fermeture du ventricule par un surjet.
8. Mise en place sur l'appareil tricuspideen laissé intact (on a juste enlevé très partiellement la valve antérieure) d'une hétérogreffe armée de 30 mm de diamètre externe. Elle est fixée par une quinzaine de points en X. Il faut froncer l'anneau pour mettre en place cette prothèse qui est pourtant la plus grande dont on dispose.
9. On hésite un moment à valvuler l'orifice cave inférieur, mais on y renonce car l'entreprise paraît très compliquée pour un bénéfice aléatoire.
10. Section de la veine cave supérieure, à son abouchement dans l'oreillette droite de façon à rendre termino-terminale l'anastomose cavo-pulmonaire.
11. Arrêt de la circulation extra-corporelle au bout de 1 heure 15. Le coeur qui s'est remis en rythme sinusal à l'ouverture du péricarde, assure immédiatement une bonne hémodynamique.



L. Denis

Mise en évidence per-opératoire
de la zone papyracée



Mise en évidence per-opératoire
de l'hypotrophie valvaire tricuspide

Prise de pressions : artère radiale 110/60

OD 14/10

VD 28/10

AP 18/10

III - COMPTE-RENDU HISTOLOGIQUE =====

La bande de paroi ventriculaire droite dont on a fait l'exérèse a été étudiée sur le plan histologique par le Professeur RENAULT ; en voici le compte-rendu :

Le terme de lame papyracée convient parfaitement à cette mince paroi, qui mesure 5 cm sur 4 cm ; la lame pariétale, homogène et régulière, a en moyenne 1/3 de mm d'épaisseur ; elle demeure de type musculaire, mais il n'y a plus, à proprement parler, de fibres musculaires : les cellules myocardiennes, irrégulièrement groupées ou dispersées, sont incluses dans un tissu fibreux dense qui donne à l'ensemble de la lame sa forme et sa consistance ; ces cellules ont un cytoplasme pâle, dont la striation et l'aspect fibrillaire ont disparu, des bordures crénelées irrégulières ; les noyaux sont également peu colorables.

Cette structure, la plus répandue dans l'ensemble, répond à la différenciation extrême ; ailleurs, cette différenciation est moins poussée, la lame gardant la même épaisseur.



L. Denis

Aspect microscopique de la zone papyracée

L'endocarde n'est guère modifié ; ses éléments élastiques demeurant pauvres ; sur l'autre versant, l'épicarde paraît relativement épais ; il est fait d'un tissu conjonctif lâche banal ; il contient çà et là un petit faisceau musculaire demeuré intact, qui contracte avec la lame papyracée voisine ; les artérioles et autres vaisseaux sanguins paraissent sains.

IV - EVOLUTION =====

Les suites opératoires immédiates sont satisfaisantes : l'équilibre hémodynamique demeure stable, le rythme est sinusal, l'apyrexie obtenue en quelques jours. Il faut néanmoins souligner, huit jours après l'intervention, des accès de tachycardie sinusale alternant avec des périodes de Luciani WENCKEBACH et trois semaines plus tard, un accès de tachysystolie.

L'enfant revient dans le service le 12 mars 1972 avant son départ en convalescence : l'examen clinique note alors une régression nette des signes d'insuffisance cardiaque droite ; le rythme cardiaque est régulier, les bruits sourds, l'hépatomégalie est palpée à deux travers de doigt sous le rebord costal, mais il n'y a plus de reflux hépatojugulaire. Sur la radio standard, le volume cardiaque, quoique toujours augmenté, a bien diminué ; la voussure de l'arc moyen gauche empiétant sur l'arc inférieur gauche persiste, ainsi que la saillie de l'arc inférieur droit. Le tracé électrique enregistre un rythme sinusal régulier avec un bloc incomplet de la branche droite et une hypertrophie auriculaire droite, parfois un bloc auriculo-ventriculaire du 2e degré dont témoignent des périodes de Luciani Wenckebach.

Après un mois de convalescence durant lequel il a été noté quelques brèves crises de tachycardie, ainsi que des accès nocturnes de bradycardie sinusale, l'enfant est réhospitalisé dans le service du Professeur VERNANT pour un contrôle hémodynamique de la fonction cardiaque : cliniquement, il n'y a plus de signes droits, l'auscultation note un roulement diastolique à la xyphoïde, retrouvé sur l'enregistrement phonocardiographique et correspondant à un rétrécissement tricuspide. Le volume cardiaque n'est pas modifié, le rythme est sinusal, régulier, avec persistance du bloc incomplet droit.

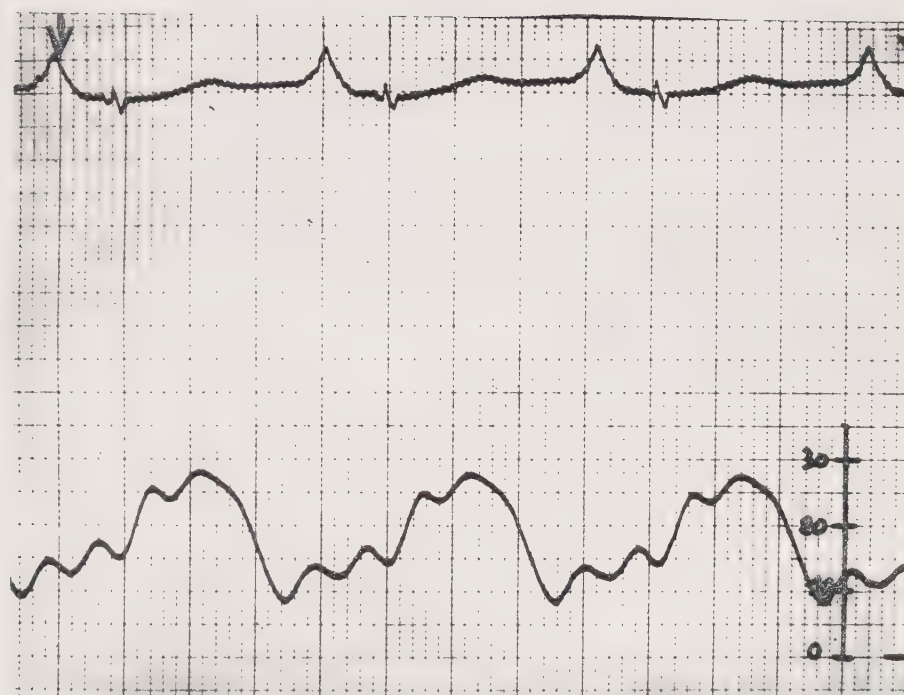
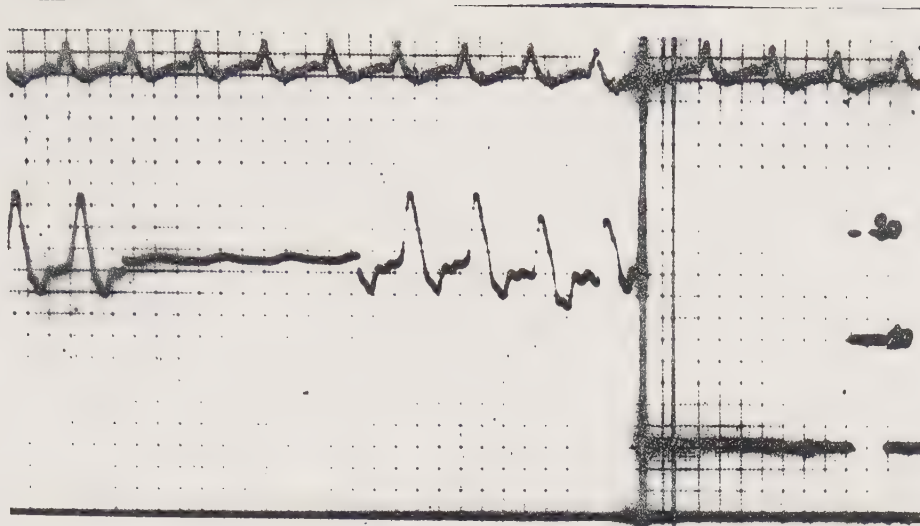
Le cathétérisme des cavités droites enregistre les pressions suivantes :

- . dans le ventricule droit : 28/9 et 15 avec une onde a.
- . dans l'oreillette droite : 23/12 moyenne $\overline{15}$ avec une onde a de grande amplitude, témoignant d'un rétrécissement tricuspide.
- . Il n'a pas été possible de monter la sonde dans l'artère pulmonaire.

Ces pressions sont peu différentes de celles notées en pré-opératoire, néanmoins la pression systolique ventriculaire droite est nettement supérieure, témoignant d'une amélioration sensible ; le rétrécissement tricuspide est bien entendu secondaire à l'hétérographie.

L'angiocardiographie sélective faite dans l'oreillette droite opacifie une cavité auriculaire toujours très dilatée ; le volume de la cavité ventriculaire est très réduit ; la stagnation du produit de contraste dans les cavités droites, l'absence d'opacification des cavités gauches à la fin de la sériographie témoignent de la persistance de la gêne hémodynamique.

Actuellement, l'enfant va bien et a repris une activité physique pratiquement normale.

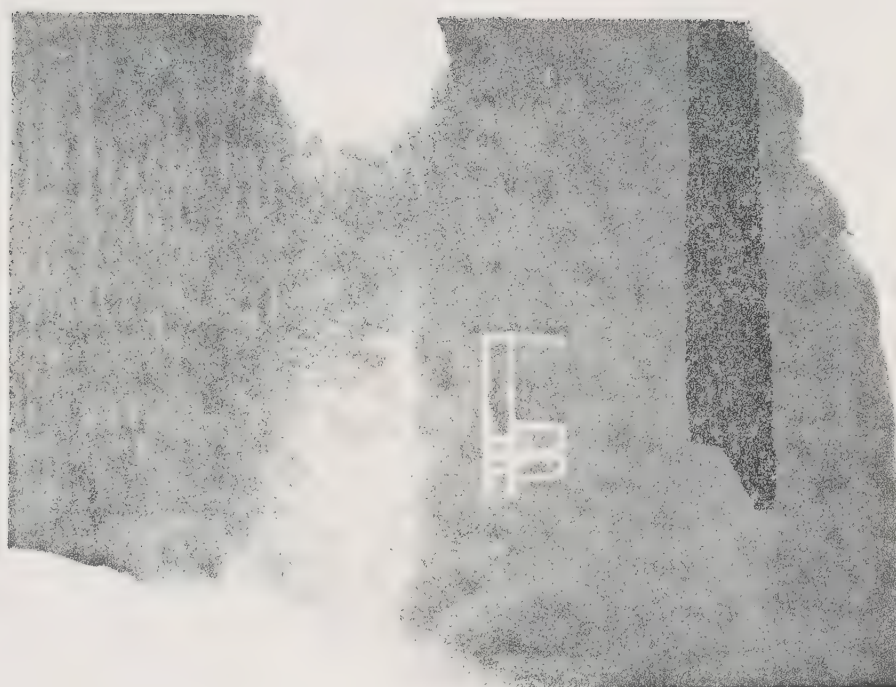


L. Denis

Courbes de pressions droites post-opératoires.

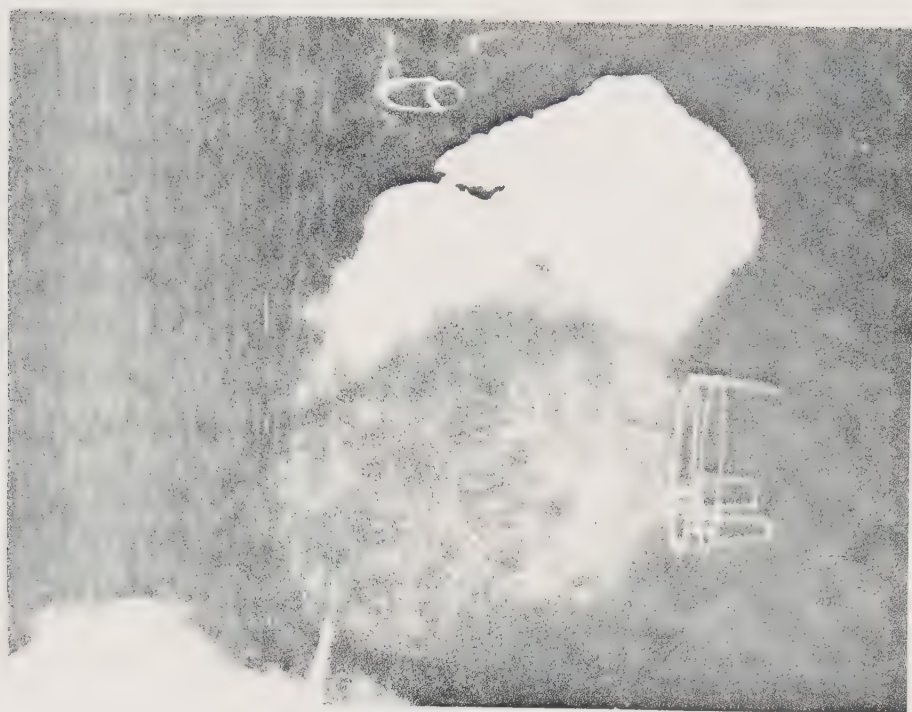
En haut : oreillette droite

En bas : ventricule droit



L. Denis

Radio pulmonaire post-opératoire irrédiate



L. Denis

Angiocardiographie droite post-opératoire.

ANALYSE COMPARATIVE

Nous n'envisagerons dans cette étude, comparative-ment à notre cas, que les observations de ventricule droit papyracé congénital considérées comme certaines et comportant de ce fait une confirmation anatomo-pathologique. Ces observations concernent toutes le nourrisson ou le jeune enfant, puisque s'échelonnant entre quatre jours et 17 mois. Les quelques cas rapportés chez l'adulte, posant un problème nosologique, seront discutés ultérieurement.

Notre observation s'apparente en effet sur tous les plans : clinique, hémodynamique, angiographique, aux neuf cas de ventricule droit papyracé congénital retrouvés dans la littérature ; mais elle est la première révélée si tardivement, dans la deuxième enfance, et diagnostiquée in vivo.

1 - Tableau Clinique :

- . Tous les auteurs rapportent un tableau d'insuffisance cardiaque droite pure brutalement décompensée, parfois précédée dans quatre cas, par une dyspnée d'effort.

Le tableau constitué associe :

- dyspnée avec cyanose modérée : 7 fois ;
- des oedèmes des membres inférieurs : 3 fois ;
- une hépatomégalie importante dans tous les cas.

La dyspnée et la cyanose, expliquées par le bas débit cardiaque, n'existaient pas chez notre malade; par contre, le foie cardiaque était remarquable.

AUTEURS	AGE DEBUT	ANOMALIES ASSOCIEES	AGE DECES	INTERVENTION REALISEE
UHL	4 MOIS	0	8 MOIS	0
LEPOIX	NAISSANCE	- C. I. A. - ATRESIE PULMONAIRE - TRICUSPIDE AVALVAIRE	6 MOIS	0
TAUSSIG	17 MOIS	- FORAMEN OVALE - EBSTEIN	17 MOIS	CAVO PULMONAIRE
GASIL	5 MOIS	0	1 AN	0
CLIMMING	7 MOIS	0	7 MOIS	CAVO PULMONAIRE
PERRIN	10 MOIS	0	10 MOIS	0
SHERMAN	5 MOIS	0	8 MOIS	CAVO PULMONAIRE
NEIMANN	4 JOURS	- TRICUSPIDE AVALVAIRE - ATRESIE PULMONAIRE	4 JOURS	0
MONTELLA	38 JOURS	- PATENT FORAMEN OVALE - ANOMALIES BRANCHES AORTE	3 MOIS	0

- . L'examen du coeur n'apporte que peu de renseignements :
les bruits du coeur sont assourdis, lointains ;
un bruit de galop est entendu trois fois ;
un souffle systolique très discret mésocardiaque une fois ; le souffle systolique noté par Lepoix était dû à la sténose pulmonaire associée. Nous n'avons retrouvé ni galop, ni souffle.

 - . un fait important : les poumons sont toujours normaux à l'examen ; les signes de stase pulmonaire sont en effet absents, puisque la fonction du coeur gauche n'est pas altérée. CUMMING note un foyer pulmonaire dû à une surinfection.

 - . Le tracé électrique est caractéristique par les signes d'hypertrophie auriculaire droite majeure retrouvés par tous les auteurs ; s'y associe dans six cas un bas voltage des complexes Q.R.S. ; l'axe de Q.R.S. est calculé cinq fois entre 60° et 90° , une fois à -110° ; dans trois cas il existe des troubles de la repolarisation dans le précordium. Nous avons enregistré, outre une hypertrophie auriculaire droite considérable, un microvoltage des complexes QRS, la repolarisation étant ininterprétable ; les troubles du rythme auriculaire n'ont été notés que dans notre observation.

 - . La silhouette cardiaque est assez particulière puisque, outre la cardiomégalie globale considérable rapportée par tous les auteurs, il existe cinq fois un débord de l'arc inférieur droit traduisant une dilatation de l'oreillette droite et trois fois une saillie de l'arc moyen gauche se raccordant avec l'arc inférieur gauche de façon rectiligne, témoins de la dilatation marquée de l'infundibulum pulmonaire.
- Les poumons apparaissent toujours normaux ou hypovascularisés.

	DYSPNEE	CYANOSE	EDEME	FOIE CARDIAQUE	C O E U R			POUMONS
					BRUITS	SOUFFLE	GALOP	
H H L	DEPUIS 3 MOIS	DISCRETE	+	+	SOURDS	0	+	NORMAUX
LEBOIV	DEPUIS LA NAISSANCE	+	0	+	SOURDS	SYSTOLIQUE 3/10 2 EFFIC	0	NORMAUX
P E R R I N	+	+	+	+				
T A U S S I G		+						
G A Z I L	+	0	0	+	NORMAUX	SYSTOLIQUE mésocar 1/6 diaque	0	quelques raies bron chiqes
S H E R M A N	0	DEPUIS 5 MOIS	0	+	SOURDS	0	0	NORMAUX
C H I M M I N G	DEPUIS 3 MOIS	0	+	+	SOURDS	0	+	NORMAUX
W E I M A N N	DEPUIS LA NAISSANCE	+		+		0	+	NORMAUX
M O N T E L L A	+	+		+	SOURDS	0	0	NORMAUX
OBSERVATION PERSONNELLE	0	0	0	+	SOURDS	0	0	NORMAUX

ELECTROCARDIOGRAMME					PAIN DU COEUR	RX POUMONS
	- Rythme - Troubles de la conduction	OREILLETTE	VENTRICULE	REPOLARISATION	CARDIOMEGALIE GLOBALE	Normale
UHL	sinusal	HAD	AQRS = + 80°	T - en V5 - V6	cardiomégalie globale	Normale
LEPOIX	sinusal	HAD	AQRS = + 60° H.V.G.		cardiomégalie AMG très saillant	Normale
PERPIN	B.B.D.	HAD			cardiomégalie bord gauche sail- lant	Normale
TAUSSIG			bas voltage		cardiomégalie globale	Normale
GASUL	sinusal	HAD	AQRS = -110°	T - de V 4 à V6	cardiomégalie globale	Normale
SHEPMAN		HAD	bas voltage		cardiomégalie globale	Normale
CUMMING		HAD	bas voltage		cardiomégalie vousseure de AMG	Normale
WEIMANN		HAD	AQRS = + 60° bas voltage	T - en V1 - V2	cardiomégalie globale	Normale
MONTILLA		HAD	AQRS = + 100° bas voltage		cardiomégalie globale.Vousseure AMG	Normale
OBSERVATION PERSONNELLE	Flutter	HAD	AQRS = + 90° bas voltage	ininterprétable	cardiomégalie vousseure partie supérieure AIG.	Normale

Ce tableau clinique bien stéréotypé d'insuffisance cardiaque droite aiguë avec hypertrophie auriculaire droite électrique et silhouette cardiaque évocatrice, doit permettre d'orienter le diagnostic de façon précise.

2 - L'étude hémodynamique des cavités droites

Le cathétérisme des cavités droites n'a été réalisé que chez quatre malades ; pour l'un de ces quatre cas, rapporté par H. TAUSSIG, les données hémodynamiques sont faussées par l'association au ventricule papyracé d'une insertion basse de la tricuspide. Dans les trois exemples restants, il faut remarquer :

- . l'élévation importante de la pression auriculaire droite,
- . la quasi égalité des pressions de l'oreillette droite à l'artère pulmonaire
- . la diminution de la pression systolique ventriculaire droite,
- . l'élévation de la pression diastolique ventriculaire droite.

L'étude des courbes de pressions dans les cas de GASUL et de CUMMING montre une onde a presque exclusive de l'oreillette droite à l'artère pulmonaire, témoignant d'une auricularisation du ventricule droit. Dans notre exemple, le cathétérisme pré-opératoire ayant été fait en fibrillation auriculaire, il a été bien entendu impossible d'enregistrer l'onde a géante et les données hémodynamiques ont été modifiées, dans le cathétérisme post-opératoire par l'existence d'un rétrécissement tricuspide.

CATHETERISME				COURBE		ANGIOGRAPHIE	
	P _{OD}	P _{VD}	P _{AP}				
TAUSSIG	10/3	16/2				- DEPLACEMENT INFERIEUR DE LA TRICUSPIDE - PAROI DU V.D. TRÈS MINCE	
GASCHL	<u>14</u>	20/8 15	21/16	- ONDE A DE L'AP A L'ON - ONDE V DANS L'ON		- ON DILATÉE - VD ÉNORME À PAROIS MINCES - TRABECULATIONS RARES ET FINES - STAGNATION DU PRODUIT DE CONTRASTE DANS LES CAVITES DROITES	
CLIMMING	28/19	23/14	22/14	- ONDE A DE L'AP A L'ON		- ON DILATÉE - VD ENORME A PAROIS MINCES - STAGNATION DANS LES CAVITES DROITES	
OBSERVATION PERSONNELLE PRE-OPERATOIRE	16/11 14	22/11 15	19/10 14	- PAS D'ONDE A CAP FIBRILLATION AURICULAIRE		- ON DILATÉE - VD ÉNORME À PAROIS MINCES - STAGNATION	
OBSERVATION PERSONNELLE POST-OPERATOIRE	22/12 15	28/9 15		- GRANDE ONDE A DANS L'OREILLETTE DROITE - ONDE A NETTE DANS LE VD		- ON TRÈS DILATÉE - VD PETIT - STAGNATION	29

Ce profil hémodynamique, traduisant l'auricularisation du ventricule droit, bien que non spécifique, puisqu'il est possible de le retrouver dans tous les cas où la fonction pulsatile ventriculaire droite est altérée, représente néanmoins un argument de poids en faveur du diagnostic de ventricule droit papyracé.

3) La cinéangiocardioraphie sélective droite

C'est sans aucun doute la clef du diagnostic puisqu'elle permet de visualiser la cavité ventriculaire droite ; il est donc impossible de s'en passer. Elle n'a été réalisée que dans quatre cas et quatre fois les comptes-rendus sont tout à fait superposables :

- . oreillette droite très dilatée
- . ventricule droit énorme, à paroi très mince, hypokinétique
- . stagnation du produit de contraste dans les cavités droites.

L'extrême minceur de la paroi, réduite à un fin liseré en bordure du produit de contraste, donne une image tout-à-fait particulière.

Ainsi l'association

- . insuffisance cardiaque droite aiguë,
- . auricularisation du ventricule droit,
- . gros ventricule droit à paroi mince,

constituent un triptyque suffisamment évocateur pour poser le diagnostic de cette cardiopathie exceptionnelle.

4) Anatomo-Pathologie

A - Les constatations macroscopiques

- a) Uhl, qui le premier rapporta une observation

complète lui permettant d'isoler la maladie comme une entité bien définie, décrit ainsi les lésions retrouvées :

- 1) "Extérieurement, le coeur paraissait très élargi ; l'épicarde auriculaire semblait normal ; à la surface du ventricule droit, depuis le sillon auriculo-ventriculaire jusqu'à la pointe, l'épicarde paraît épais et fibreux, avec des dépôts gris ou blancs grisâtres plutôt que jaunes".
- 2) L'oreillette droite est très dilatée à paroi hypertrophiée. L'endocarde est épaissi, de couleur grise. L'anneau tricuspide, mesurant 4 cm de circonférence est très élargi, les valvules paraissant fines et translucides.
- 3) Le ventricule droit est tout-à-fait anormal :
 - . un gros mural thrombus occupe presque toute la cavité.
 - . la paroi n'est pas plus épaisse qu'une feuille de papier, sans myocarde visible, si ce n'est dans la partie adjacente à l'anneau tricuspide et à l'infundibulum pulmonaire.
 - . les muscles papillaires et leurs cordages semblent normaux.
- 4) L'oreillette et le ventricule gauche semblent apparemment normaux.
- 5) Les artères coronaires sont normales, dans leur trajet et leur calibre, sans occlusion au niveau de leur lumière.

b) Dans les 9 constatations anatomo-pathologiques faites depuis le cas de Uhl :

- 1) Les auteurs décrivent le ventricule droit ainsi qu'une poche membraneuse, translucide, ou l'endocarde et le péricarde sont accolés sans interposition myocardique. Les seules zones myocardiques apparemment respectées sont situées au niveau de la tricuspide et de l'infundibulum. Le septum semble normal huit fois ; H. TAUSSIG décrit une paroi septale ~~trans~~lucide. Les constatations per opératoires chez notre malade correspondent tout-à-fait à la description princeps de Uhl : le ventricule droit est dilaté à paroi très mince, sauf au niveau du sillon auriculo-ventriculaire et du septum où le muscle paraît intact.
- 2) L'anneau tricuspide est dilaté dans les 10 cas ; dans notre exemple, la dilatation était importante puisque l'orifice admettait quatre doigts gantés.
- 3) L'endocarde du ventricule droit n'offre aucune modification pathologique dans neuf cas ; dans la dixième observation, GASUL, décrivant un endocarde épaissi, blanchâtre et très fibreux, explique ce fait par une réaction endocardique à la grande tension imposée par la dilatation de la cavité.
- 4) Cinq fois sur dix, des malformations cardiaques congénitales sont associées au ventricule droit papyracé ; quatre fois, il s'agit d'anomalies du coeur droit :

- . LEPOIX : atréisie pulmonaire orificielle
 orifice tricuspide avalvulé
 C.I.A.
- . TAUSSIG : Ebstein
 Patent foramen ovale
- . NEIMANN : Atrésie pulmonaire orificielle
 Orifice tricuspide avalvulé
- . observation personnelle :
 hypoplasie des valves tricuspides.

Dans le cinquième exemple, rapporté par MONTELLA, il existe certes un patent foramen ovale, bien banal à l'âge de trois mois, mais surtout des anomalies notables de l'origine des branches de l'aorte thoracique.

- 5) Dans les dix observations, les cavités gauches sont apparemment intactes et, fait important, les artères coronaires n'offrent aucune anomalie ; LEPOIX, cependant, signale l'absence de branche descendante macroscopique sur la face antérieure du ventricule droit.

B - Les constatations microscopiques :

- a) Là encore, c'est à la description de UHL qu'il faut s'en référer :
 - 1) au niveau du coeur gauche, myocarde et endocarde sont histologiquement sains.
 - 2) Au niveau du coeur droit :
 - . la coupe de la paroi antérieure du ventricule

droit objective l'absence complète de myocarde entre l'endocarde et le péricarde. L'endocarde est épaissi par une prolifération du tissu élastique et conjonctif. L'épicarde est parcouru par de nombreuses branches coronaires.

- . La coupe septale montre une interruption brutale du myocarde à l'union du septum et de la paroi ventriculaire droite.
- . A la pointe, le myocarde est entièrement remplacé par un tissu conjonctif fibreux contenant quelques dépôts d'hémosidérine.

b) L'étude histologique dans les neuf autres observations :

1) Au niveau du ventricule droit :

- . Dans six cas, le myocarde est entièrement remplacé par du tissu fibreux dense ; dans les zones papyracées, il est impossible aux auteurs de retrouver la moindre myofibrille normale ou anormale ; par contre, là où persiste du myocarde, celui-ci est tout-à-fait normal.
- . Dans trois cas, outre la fibrose, les auteurs signalent des altérations cellulaires :
 - + CUMMING retrouve la présence de quelques fibres myocardiques autour de l'orifice pulmonaire et à la face diaphragmatique ; ces quelques cellules ont un noyau pycnotique, un cytoplasme pâle avec des images de dégénérescence vacuolaire.

† NEIMANN note l'existence de quelques fibres myocardiques différenciées, mais d'aspect un peu pâle, avec un certain degré d'oedème interstitiel.

† Dans notre exemple, nous avons constaté au sein du tissu fibreux dense des cellules myocardiques dont le cytoplasme est pâle, dont la striation et l'aspect fibrillaire ont disparu et dont les noyaux sont peu colorables : donc des cellules en voie de dédifférenciation.

- 2) Au niveau du coeur gauche, dans les neuf observations, les auteurs décrivent un aspect microscopique normal ; il en est de même pour les artères et les artérioles coronaires.
- 3) Enfin, dans aucune des dix observations n'ont été signalés des signes histologiques en faveur d'un processus infectieux ou inflammatoire.

Il apparaît donc, à la lumière de cette étude anatomo-pathologique, que le ventricule droit papyracé congénital peut-être ainsi défini :

- Macroscopiquement, par l'extrême minceur d'une grande partie de la paroi du ventricule droit réduit à l'accolement de l'endocarde et du péricarde.
- Histologiquement, par le remplacement du myocarde par un tissu fibreux dense au sein duquel il est parfois possible de retrouver quelques rares fibres myocardiques présentant des signes de souffrance et dont la structure est parfois même complètement dédifférenciée.

Ces lésions ne sont retrouvées qu'au niveau du seul ventricule droit. Il ne s'y associe aucun élément en faveur d'un processus inflammatoire ou infectieux. Enfin, les coronaires sont normales.

D I A G N O S T I C D I F F E R E N T I E L

Le diagnostic va se poser avec les cardiopathies susceptibles d'induire une insuffisance cardiaque droite aiguë et pure. Nous envisagerons :

- d'une part les cardiopathies qui ne posent qu'un problème diagnostique clinique, car les lésions anatomo-pathologiques sont tout-à-fait différentes de celles du ventricule droit papyracé congénital ;
- d'autre part les cardiopathies qui, outre le problème clinique, peuvent simuler, par leur atteinte myocardique, les altérations anatomiques du ventricule droit papyracé congénital, soulevant de ce fait un problème nosologique.

A - CARDIOPATHIES POSANT UN PROBLEME CLINIQUE =====

I - LA MALADIE D'EBSTEIN

Quoique bien différente dans sa conception anatomo-pathologique, elle peut égarer le diagnostic car se présentant parfois sous le masque d'une insuffisance cardiaque droite aiguë à gros coeur, poumons clairs et hypertrophie auriculaire droite électrique. Bien plus encore, son profil hémodynamique n'est pas sans rappeler l'aspect rencontré dans l'auricularisation du ventricule droit, puisqu'une onde a importante peut être enregistrée dans le ventricule droit.

Pourtant, certains points de divergence doivent faire évoquer l'insertion basse de la tricuspide :

- 1) Sur le tracé électrique, il existe souvent un bloc de branche droit polyphasique déjà très évocateur dans ce contexte clinique.
- 2) L'étude des courbes de pression montre :
 - a) qu'il existe une différence notable entre les pressions systoliques ventriculaires droites et les pressions systoliques auriculaires malgré une élévation franche de ces dernières. Ceci est dû au fait que, contrairement au ventricule papyracé, le ventricule droit dans l'Ebstein conserve une bonne contraction systolique.
 - b) qu'il existe une zone intermédiaire de pressions entre oreillette et ventricule droit ; dans cette zone, l'électrocardiogramme endocavitaire enregistre un tracé de type ventriculaire.
- 3) Enfin, en dernier recours, l'angiocardiographie sélective droite éliminera le diagnostic de ventricule papyracé en montrant d'une part la chambre intermédiaire due au déplacement inférieur de la tricuspide et d'autre part une paroi ventriculaire d'épaisseur normale.

Mais il est des cas où le diagnostic est rendu plus difficile, plus particulièrement lorsque les deux affections sont associées, ainsi que le rapporte H. TAUSSIG dans son observation de ventricule droit papyracé.

II - LA PERICARDITE LIQUIDIENNE

Ce diagnostic est toujours évoqué en priorité devant un tableau d'insuffisance cardiaque droite aiguë, puisqu'il requiert une ponction péricardique en urgence. L'aspect clinique est là encore trompeur, associant une insuffisance cardiaque droite aiguë avec bas voltage des complexes ventriculaires à une image radioscopique de gros coeur peu battant, à poumons clairs. Mais si l'aspect diastolique des courbes de pression est comparable dans les deux affections, témoignant d'une adiaastolie avec dip plateau, les courbes systoliques sont différentes : en effet, au cours de la péricardite, l'onde systolique n'est pratiquement pas abrasée puisque la contraction ventriculaire est conservée. Enfin, l'aspect angiographique est tout-à-fait différent dans les deux affections.

III - L'ENDOCARDITE FIBROPLASTIQUE

Atteignant habituellement les deux ventricules, il n'est pas exceptionnel que cette cardiopathie ne touche que le seul ventricule droit.

SOMERS rapporte 28 observations de fibrose endomyocardique du coeur droit se révélant par une insuffisance ventriculaire droite aiguë. Dans ces cas, la courbe hémodynamique peut-être en tous points comparable à celle du ventricule papyracé, traduisant une auricularisation du ventricule droit ainsi qu'en témoigne la présence d'une onde a géante de l'artère pulmonaire à l'oreillette droite.

C'est donc à l'angiographie qu'il appartient de faire le diagnostic en montrant la réduction extrême de la cavité ventriculaire droite, semblable à un fond de coquettier, au temps systolique comme au temps diastolique.

Les lésions anatomo-pathologiques ne sont pas comparables puisque la fibrose atteint surtout l'endocarde qui semble recouvert d'une véritable couenne de plusieurs millimètres d'épaisseur ; cette fibrose peut s'étendre jusque dans le myocarde par plaques, mais n'envahit jamais le muscle de façon massive.

IV - LES TUMEURS DU COEUR DROIT

telles que lipomes ou rhabdomyomes représentent un diagnostic d'exception et seront éliminées par l'opacification ventriculaire droite.

B - CARDIOPATHIES POSANT UN PROBLEME ANATOMO-PATHOLOGIQUE =====

I - LES MYOCARDITES AIGÜES, SUBAIGÜES OU CHRONIQUES

quelle que soit leur origine : infectieuse, inflammatoire, auto-immune ou idiopathique, il est bien rare que ces myocardopathies ne se localisent qu'au seul ventricule droit ; pourtant, quelques rares cas ont été rapportés, qui mettent bien l'accent sur la difficulté du diagnostic avec le ventricule droit papyracé congénital, en dehors d'une étude anatomo-pathologique minutieuse :

- 1) J.G. BERNARD et Coll. décrivent un cas de rupture spontanée du ventricule droit dont la paroi était très mince, les lésions myocardiques étant secondaires à une endocardite à entérocoque ; certes, l'histologie retrouvait une sclérose myocardique importante, mais les lésions d'endocardites infectieuses étaient évidentes.
- 2) FARBER et ABBOT ont communiqué des cas d'endomyocardite foetale idiopathique du ventricule droit ; l'examen histologique retrouve de nombreuses plaques fibreuses disséminées au sein du myocarde, mais les lésions n'aboutissent jamais à la disparition complète du muscle.
- 3) ROUBELAKIS et LENEGRE ont décrit deux cas d'infarctus isolé du ventricule droit sans que soit mise en évidence une seule lésion coronaire ; mais dans les deux cas, de nombreux infiltrats de cellules inflammatoires sous endocardiques ont été retrouvés.
- 4) CARLOTTI, dans une étude portant sur 14 cas de myocardiopathies, décrit le cas d'une fillette de 13 ans chez qui un tableau d'insuffisance cardiaque droite aiguë avec cyanose, ascite, hépatomégalie, cardiomégalie et poumons clairs, évoquait en premier lieu une hypoplasie du myocarde ventriculaire droit. Cette hypoplasie est d'ailleurs confirmée par l'examen anatomo-pathologique puisque la paroi du ventricule droit est très mince (1 à 3 mm), mais l'histologie retrouve, disséminée au sein du ventricule gauche, une fibrose myocardique diffuse montrant que la maladie est en réalité bilatérale.

Il paraît donc possible qu'une myocardite aiguë ou subaiguë puisse donner, par sa seule atteinte ventriculaire droite, un tableau pur d'insuffisance cardiaque droite rapidement mortel, mais l'examen histologique doit retrouver les stigmates du processus infectieux ou inflammatoire, sous forme de lésions dégénératives ou nécrosantes des fibres musculaires associées à des foyers d'infiltration cellulaire interstitiels.

II - LES MYOCARDITES DEGENERATIVES D'ORIGINE VASCULAIRE

Là encore, l'atteinte isolée du ventricule droit semble exceptionnelle, impliquant une coronaropathie congénitale ou acquise exclusivement droite ; pourtant, nous en avons retrouvé quelques exemples dans la littérature :

- 1 - STERN cite le cas d'un adolescent de 16 ans, souffrant d'angor d'effort et décédé brutalement ; l'autopsie a mis en évidence un ventricule droit à paroi très mince, dont la coronaire droite portait une sténose congénitale serrée. L'auteur conclue que cette sténose, réduisant considérablement l'apport sanguin au muscle, était responsable de l'amin-cissement pariétal.
- 2 - DALLA VOLTA communique l'observation d'un homme de 21 ans ayant fait, quelques jours après une appendicectomie, un infarctus du myocarde à localisation diaphragmatique. Dans les mois suivants, apparaît un tableau d'insuffisance cardiaque progressive ; l'étude hémodynamique objective une inefficacité quasi complète de la contraction du ventricule droit dont témoigne l'aspect d'auricularisation

de la courbe. Le malade décède 22 mois après l'accident initial. Il existe, à la vérification anatomique, un ventricule droit très dilaté, avec "réduction de la paroi et destruction complète du tissu musculaire, remplacé par de la fibrose". L'artère coronaire droite est très hypoplasique, mais apparemment non occlusée. L'examen microscopique confirme l'existence d'un infarctus isolé du ventricule droit et l'absence de thrombose coronaire.

- 3 - LENE GRE constate, en faisant l'autopsie d'un sujet atteint de maladie d'Ebstein, que l'infundibulum est aminci et dilaté et qu'il existe une athérosclérose coronaire marquée accompagnant "une sclérose importante du myocarde ventriculaire droit dont les fibres dissociées et raréfiées semblaient presque étouffées dans le tissu fibreux".
- 4 - ROUBELAKIS rapporte le cas d'un homme, décédé de méningite purulente, chez qui l'examen anatomo-pathologique montra un infarctus fibreux ancien, atrophiant, de toute la paroi postérieure du ventricule droit ; ces lésions étant expliquées par la mise en évidence d'un athérome sténosant de l'artère coronaire droite, reperméabilisée au niveau du bord droit.

A la lumière de ces publications, il apparaît qu'une ischémie coronaire droite, aiguë ou chronique, acquise ou congénitale, puisse entraîner la destruction plus ou moins complète du myocarde ventriculaire droit ; l'examen anatomo-pathologique doit alors objectiver les stigmates de l'atteinte vasculaire : ainsi WADE retrouve, chez 11 malades décédés d'infarctus isolé du ventricule droit, une thrombose coronaire droite

récente dans neuf cas, et une obstruction ancienne organisée dans un dixième cas.

La possibilité d'un processus amyotrophique myocardique par lésion coronaire doit être envisagée aussi chez le nourrisson ou l'enfant ; ainsi, BROWN rapporte un cas de sclérose coronaire dans la deuxième enfance, SCOTT cite un exemple de thrombose coronaire chez un enfant de 11 mois et RAMSAY communique aussi une thrombose coronaire chez un nourrisson de 4 mois. Il est donc permis de penser que chez le nourrisson ou le jeune enfant, une thrombose coronaire droite isolée peut, aussi bien que chez l'adulte, détruire tout ou partie du myocarde ventriculaire droit.

DISCUSSION ETIOLOGIQUE

En étudiant, comparativement à notre cas, les neuf observations précédemment rapportées, nous voyons qu'il est possible, après UHL, de postuler l'existence d'une malformation embryologique à l'origine de cette cardiopathie, s'appuyant sur les arguments suivants :

- le très jeune âge des malades (4 jours à 17 mois)
- la présence d'une malformation congénitale souvent associée (dans 4 cas)
- L'absence d'arguments en faveur d'une étiologie acquise susceptible d'entraîner les mêmes lésions anatomiques : qu'il s'agisse d'un processus infectieux, inflammatoire, auto-immun ou d'une atteinte vasculaire coronaire.

Nous constatons de même dans notre exemple : d'une part l'existence d'une malformation congénitale associée, d'autre part l'absence de lésions acquises. Un seul point de divergence cependant : l'âge beaucoup plus avancé de notre malade ; l'étude de cet anachronisme nous permettra, ultérieurement, d'aborder le problème du ventricule droit papyracé congénital chez l'adulte.

Il nous faut par conséquent admettre l'hypothèse d'une embryopathie, tenter d'en donner l'explication par l'étude du développement des ébauches cardiaques puis d'en fournir la justification sur le plan physio-pathologique :

A - EMBRYOGENESE DU COEUR =====

I - HYPOTHESE FORMULEE PAR UHL :

UHL, s'appuyant sur les travaux de DAVIS concernant l'étude microscopique des différents stades de l'évolution de l'oeuf, estime que l'agénésie myocardique droite pourrait apparaître à un stade très précoce de la cardiogénèse :

1) En effet, c'est dès le stade à 4 somites, approximativement au 22e jour du développement, qu'apparaît l'ébauche myoépicardique consistant en deux îlots de cellules mésenchymateuses situées symétriquement de part et d'autre du plexus endothélial.

2) UHL formule l'hypothèse que le futur myocarde du ventricule droit prendrait naissance de l'un de ces îlots mésodermiques, le myocarde du ventricule gauche prenant naissance de l'îlot controlatéral.

Ainsi, conclue l'auteur, il n'est pas interdit de supposer qu'une lésion localisée au niveau de l'îlot mésodermique d'où naîtra le futur myocarde puisse induire une agénésie isolée de ce muscle.

II - LES DONNEES EMBRYOLOGIQUES ACTUELLES :

ne permettent pas de confirmer cette hypothèse.

- Car s'il est établi que du mésenchyme prendre naissance l'ébauche myoépicardique et du plexus endothélial se développeront l'endocarde et les valves, aucune expérience ne prouve actuellement que le myocarde droit ou gauche soit déjà différencié dès le stade à quatre somites.
- De plus, nous savons qu'au stade à neuf somites, les deux îlots mésenchymateux vont se fusionner en un seul amas sur la ligne médiane pour former l'ébauche cardiaque représentée par un tube unique entouré de sa gaine mésodermique.
Il est donc probable que l'anomalie du développement ventriculaire droit n'intervienne qu'à un stade ultérieur.

III - CONSEQUENCES HISTOLOGIQUES

Quel que soit son stade dans l'embryogénèse, cette anomalie congénitale implique un certain nombre de conséquences histologiques :

- 1) Il est possible de trouver au sein de la zone lésée par l'embryopathie :

+ soit une absence complète de myofibrilles,
s'il s'agit d'une agénésie

+ soit une simple ébauche histologique de cellules myocardiques s'il ne s'agit que d'un défaut de maturation. Nous comprenons mieux, dans cette hypothèse, pourquoi nous constatons dans certains cas une disparition totale du myocarde remplacé par du tissu fibreux et dans d'autres cas, dont le nôtre, la présence de cellules de type myocardique, mais indifférenciées.

- 2) Le défaut de maturation cellulaire étant, par définition, immuable, toute constatation histologique en faveur d'une évolutivité quelconque des lésions : dégénérescence, fibrose cicatricielle, processus inflammatoire... doit à priori faire douter de la malformation primaire congénitale à moins d'admettre la possibilité d'une atteinte concomittante, acquise et évolutive.

- 3) Aucune lésion artériolaire ou artérielle coronaire ne doit être retrouvée.
Cependant l'absence ou la raréfaction des vais-

seaux coronaires au niveau de la zone parcheminée, telle qu'elle a été retrouvée dans certaines observations, n'infirme pas l'embryopathie puisque les vaisseaux coronaires ne se développent qu'au 2e mois de la vie intra-utérine. Jusqu'à cette date, le myocarde primitif, déjà fonctionnel puisque le coeur bat dès la 3e semaine, est nourri par le seul plasma contenu dans les lacunes creusées en son épaisseur. Lorsque ce système de l'inhibition sanguine devient insuffisant, les vaisseaux coronaires viennent coloniser le myocarde et l'on conçoit très bien qu'il puisse ne pas y avoir colonisation là où il n'y a pas de myocarde.

- 4) Cette agénésie ne touchant que le développement du myocarde ventriculaire droit, toute constatation en faveur d'une myocardiopathie ventriculaire gauche associée doit faire rejeter cette hypothèse embryogénique et rechercher une autre étiologie.
- 5) Le défaut de maturation peut, bien entendu, n'intéresser qu'une partie du bourgeon myocardique si bien qu'il est possible de trouver, au sein de la paroi ventriculaire droite des zones musculaires intactes de plus ou moins grande étendue.
- 6) D'autres malformations embryologiques peuvent coexister, notamment au niveau de la tricuspide ; l'hypoplasie valvaire tricuspide, constatée dans notre observation et déjà signalée par UHL et par LEPOIX, est expliquée par un défaut de maturation de l'appareil auriculo-ventriculaire : les deux valves externes et la valve interne de la tricuspide.

pide naissant aussi de l'ébauche mésoblastique droite :

+ à partir du sillon auriculo-ventriculaire qui va s'invaginer dans la cavité ventriculaire, pour les deux valves externes.

+ à partir du septum intermédiaire pour la valve interne.

Il apparaît donc, au terme de cette étude embryologique, que le myocarde du ventricule droit, bloqué dans sa maturation dès les premiers stades de l'embryogénèse, n'a été fonctionnel en aucune étape du développement embryonnaire. Ceci implique, en corollaire, que la fonction ventriculaire droite ne soit pas indispensable au développement du fœtus. Il nous appartient de le justifier.

B - PHYSIOLOGIE DE LA CIRCULATION FOETALE

=====

L'étude de la circulation dans le fœtus nous montre que le ventricule droit semble n'y tenir qu'un rôle accessoire ; en effet, il n'existe pas de circulation pulmonaire fonctionnelle et seule une très petite quantité de sang traverse le poumon :

- le sang venant de l'étage sous-diaphragmatique par la veine cave inférieure passe préférentiellement par la communication inter-auriculaire de l'oreillette droite à l'oreillette gauche puis le ventricule gauche, aorte ascendante allant vasculariser la partie supérieure du corps par les gros vaisseaux de la base.

- Tandis que le sang venant de l'étage sus-diaphragmatique par la veine cave supérieure passe en partie par la communication inter-auriculaire et en partie par la tricuspide puis le ventricule droit et l'artère pulmonaire, rejoignant l'aorte descendante par le canal artériel.

Ce n'est qu'à la naissance, en même temps que le premier cri, que s'ouvre la circulation pulmonaire et que le rôle du ventricule droit devient alors capital.

-:-

Nous comprenons ainsi :

- pourquoi le foetus peut se développer normalement malgré l'absence du myocarde droit
- pourquoi les signes d'insuffisance cardiaque droite vont apparaître très précocément chez le nourrisson ou le très jeune enfant.

Pourtant notre petit malade semble avoir mené une vie normale jusqu'à 10 ans 1/2 où les signes d'insuffisance cardiaque droite se sont révélés brutalement.

Il faut donc admettre, si nous soutenons l'hypothèse d'un défaut de maturation congénital, que le ventricule droit ne soit pas indispensable à une fonction circulatoire stable pendant plusieurs années.

De fait, quelques observations de ventricule droit papyracé supposé congénital ont été rapportées chez l'adulte. Nous allons les étudier, en discuter l'hypothèse d'une origine congénitale et rapporter deux cas cliniques possibles de ventricule droit papyracé congénital chez l'adulte.

-:-

VENTRICULE DROIT PAPYRACE CONGENITAL DE L'ADULTE

A - ETUDE DES OBSERVATIONS =====

Là encore, nous nous sommes arrêtés aux seules observations comportant une étude anatomo-pathologique complète.

I - CAS DE CASTLEMAN

- Il s'agit d'un adulte de 23 ans dont un frère est décédé brutalement à 17 ans d'une cardiopathie non étiquetée.
- Le début des symptômes remonte à l'âge de 20 ans où l'on signale quelques brefs accès de troubles du rythme.
- Lors de son hospitalisation en urgence à l'âge de 23 ans :
 - 1) L'examen clinique objective des signes d'insuffisance ventriculaire droite aiguë associant oedème des membres inférieurs, ascite et gros foie cardiaque ; le coeur est rapide avec quelques extra-systoles en salves ; un souffle systolique est entendu au troisième espace inter-

costal gauche.

2) La radio montre, outre un épanchement pleural, un gros coeur globuleux.

3) L'électrocardiogramme enregistre au flutter auriculaire 2/1, des complexes ventriculaires bas voltés et une inversion des ondes T dans le précordium.

- Il n'y a pas eu de cathétérisme, ni d'angiographie (ce cas a été rapporté en 1952). L'évolution est fatale à l'âge de 24 ans, la cause immédiate de la mort étant probablement un trouble du rythme.

- Anatomopathologie :

1) Examen macroscopique :

- . très gros coeur ; le ventricule droit paraît énorme, cinq fois plus volumineux que le ventricule gauche : l'oreillette droite est très dilatée.

- . la paroi du ventricule droit est par endroit très amincie (1 mm).

- . on retrouve un thrombus mural à l'ouverture du ventricule droit.

- . Les valves sont normales, ainsi que les coronaires et les cavités gauches.

2) Examen microscopique :

- . par endroit, il n'y a plus de myocarde dans le ventricule droit ; cependant on retrouve ici et là quelques fibres myocardiques entourées d'œdème interstitiel. Ces fibres paraissent plus volumineuses qu'à gauche.
- . L'endocarde du ventricule droit est normal alors que l'endocarde du ventricule gauche est légèrement fibreux.
- . L'auteur ne retrouve aucun argument histologique en faveur d'un processus inflammatoire ou d'une affection telle que : sarcoïdose, glycogénose, ou amylose.

II - CAS DE REEVE

- Il s'agit d'une femme chez laquelle on retrouve, dans les antécédents, une hémorragie sous-arachnoïdienne.
- Les symptômes débutent dès l'adolescence par une dyspnée modérée à l'effort associée à une cyanose discrète des extrémités. Des signes d'insuffisance droite sont notés au cours d'une première grossesse à 29 ans puis d'une deuxième grossesse à 32 ans, justifiant alors un avortement thérapeutique.
- Cette malade est hospitalisée à l'âge de 36 ans pour un épisode de dyspnée aiguë avec sensation d'oppression thoracique à la suite d'un effort (natation). L'électrocardiogramme enregistra alors une tachycardie nodale rapidement réduite par un traitement digitalique institué en urgence.

- Une deuxième hospitalisation s'impose à l'âge de 47 ans, à la suite de l'apparition brutale de vertiges avec douleur occipitale et vomissements. La ponction lombaire confirme le diagnostic d'hémorragie méningée et la malade décède rapidement.

- Examen anatomo-pathologique :

1) Examen macroscopique :

- . très gros coeur
- . le ventricule droit est très dilaté, sans muscle visible sur une grande portion située à la base, près de la tricuspide et au niveau de l'infundibulum. Ailleurs, on aperçoit quelques zones très minces, sans myocarde.
- . L'oreillette droite est volumineuse avec un patent foramen ovale.
- . La tricuspide est très dilatée.
- . Les cavités gauches et les coronaires sont normales.

2) Examen microscopique :

- . dans le ventricule droit, les zones parcheminées sont formées de tissu fibreux élastique et adipeux à l'exclusion complète du myocarde. Au sein des parties myocardiques présentes, les fibres musculaires sont normales.
- . dans le ventricule gauche, l'auteur retrouve quelques plaques de tissus fibreux, denses, remplaçant les fibres myocardiques.

III - CAS DE GOULD

- Il s'agit d'une femme hospitalisée une première fois à 57 ans pour des précordialgies ; la radio montrait un coeur de volume normal et le tracé électrique enregistrait des troubles diffus de la repolarisation.

- Une deuxième hospitalisation à 63 ans est justifiée par une atteinte de l'état général associée à une hépatosplénomégalie. La biologie objective une leucémie myéloïde chronique traitée par du Myleran. Le décès survient rapidement au cours d'une crise blastique aiguë.

- L'examen anatomo-pathologique :

1) Macroscopique :

. L'auteur a la surprise, en étudiant par système le coeur, de trouver un ventricule droit très dilaté dont la paroi est extrêmement mince.

. l'endocarde est épaissi ; l'oreillette droite normale.

2) Microscopique :

. Le myocarde du ventricule droit est remplacé par du tissu adipeux contenant quelques fibres musculaires et des artérioles.

. Il n'y a pas de signe de fibrose ou de nécrose myocardique.

. Les coronaires sont athéromateuses sans obstruction visible.

IV - PREMIERE OBSERVATION DE FROMENT

- Chez cet adulte jeune de 19 ans, il a été signalé dès l'enfance, une dyspnée d'effort allant en s'aggravant progressivement.
- La cardiopathie est découverte à l'occasion d'une visite d'incorporation.
- Lors de l'hospitalisation :
 - 1) Cliniquement, on signale un souffle systolique latéro-sternal gauche.
 - 2) Sur la radio standart, cardiomégalie modérée avec saillie importante de l'arc moyen gauche.
 - 3) L'électrocardiogramme note un bas voltage, une hypertrophie bi-auriculaire, des troubles diffus de la repolarisation.
 - 4) L'angiographie droite visualise une oreillette droite dilatée, un ventricule droit volumineux avec un aspect lacunaire et une faible imprégnation de l'artère pulmonaire.
 - 5) L'hémodynamique droite retrouve des pressions anormalement basses et uniformes de l'oreillette droite au capillaire pulmonaire.
- Le diagnostic posé étant celui de néoformation probable du ventricule droit, une intervention chirurgicale exploratrice est décidée : le ventricule droit apparaît comme une poche inerte dont la paroi antérieure est réduite à 1,5 mm d'épaisseur et paraît dépourvue de fibres musculaires. Ce malade décède 4 jours après l'intervention.

- Anatomo-pathologie :

1) Examen macroscopique :

- . les parois antérieure et droite du ventricule droit sont minces, sans muscle apparent.
L'infundibulum est très dilaté.
- . La tricuspide en place normale ne comporte que deux valves.
- . Les cavités gauches et les coronaires sont normales.

2) Microscopique :

- . La paroi du ventricule droit est formée de sclérose dense en larges bandes, séquestrant quelques faisceaux musculaires dont les fibres portent des stigmates de dégénérescence (vacuolisation cytoplasmique, hypertrophie des noyaux). Tout tissu musculaire manque sur de vastes régions, uniquement fibro-adipeuses, parcourues d'artérioles normales et sans infiltration cellulaire.
- . L'oreillette droite est normale.
- . Les parois du ventricule gauche contiennent quelques îlots fibreux.

V - DEUXIEME OBSERVATION DE FROMENT

- Concerne un adulte jeune ayant fait un premier accès de tachycardie ventriculaire à 22 ans. Ces accès se répètent de 24 à 26 ans : il s'agit d'une tachycardie

ventriculaire à point de départ droit et rebelle à tout traitement.

- La radio montre une dilatation progressive du coeur en quelques années.
- L'électrocardiogramme enregistre des complexes bas voltés, un bloc complet de la branche droite et une hypertrophie auriculaire droite.
- Exit à 26 ans au cours d'un accès de tachycardie ventriculaire.
- Anatomo-pathologie :

1) Examen macroscopique :

- . Le ventricule droit est translucide, blanchâtre, à paroi mince de 1,5 mm d'épaisseur. La seule continuité musculaire apparente relie l'éperon de Wolff et le septum.
- . La tricuspide est en place, mais bivolvaire.

2) Examen microscopique :

- . La majeure partie du ventricule droit est constituée d'un tissu adipeux lâche renfermant quelques capillaires. On retrouve dans la région sous-endocardique quelques fibres musculaires, groupées à deux ou trois et isolées dans un tissu collagène dense et très peu cellulaire.
- . Ainsi, la paroi du ventricule droit paraît constituée pour un quart par la sclérose, pour 3/4 par du tissu adipeux avec un mince liseré fibreux sous endocardique.

B - DISCUSSION ETIOLOGIQUE

=====

Macroscopiquement, ces cinq observations s'apparentent aux cas rapportés chez les enfants par la similitude de l'aspect papyracé d'une grande partie de la paroi ventriculaire droite ; de plus, un certain nombre d'arguments plaident aussi en faveur d'une origine congénitale :

- 1) Dans les cinq cas, absence de stigmates pouvant évoquer un processus myocardique inflammatoire ou infectieux. Dans quatre cas, absence concomittante de lésions coronaires. GOULD, par contre, retrouve un athérome diffus, mais apparemment non obstructif, des vaisseaux coronaires.
- 2) REEVE et FROMENT signalent des antécédents de cardiopathie dans la fratrie de leurs malades.
- 3) Des malformations cardiaques congénitales associées sont rapportées dans trois observations :
 - REEVE : une communication inter-auriculaire
 - Les deux malades de FROMENT : bicuspidie de la valve tricuspide.

Avant d'aborder la discussion histologique, il convient de justifier cette hypothèse sur le plan physiopathologique.

I - PHYSIO-PATHOLOGIE

- 1) Expérimentalement, il a été démontré que la destruction chez l'animal d'une grande partie du myocarde ventriculaire droit ne perturbait pas de façon nota-

ble l'équilibre hémodynamique :

- a) STARR n'a pas constaté d'élévation de la pression veineuse après cautérisation progressivement extensive du ventricule droit.
- b) BAKOS répète ce travail et ne trouve pas non plus de modifications dans les pressions de l'artère pulmonaire et du ventricule droit.
- c) ESSEX confirme ces expériences, constatant que la ligature de l'artère coronaire droite n'entraînait ultérieurement qu'une faible élévation de la pression droite.

Pourtant, au cours de ces expériences, la destruction complète du myocarde ventriculaire droit a été prouvée par l'absence d'activité électrique ventriculaire droite et confirmée par l'histologie.

BAKOS, pour expliquer ce fait, émet l'hypothèse que la seule contraction ventriculaire gauche, réduisant la cavité ventriculaire droite inerte par l'intermédiaire du septum, peut maintenir un débit pulmonaire suffisant.

- 2) Chez l'homme, les exemples d'auricularisation du ventricule droit semblent confirmer les faits expérimentaux :

- Parmi les quatre cas d'auricularisation du ventricule droit d'origine diverse rapportés par DALLA VOLTA chez l'adulte, l'un apporte la preuve hémodynamique d'une survie de plus de deux ans malgré une exclusion fonctionnelle complète du ventricule droit.

- SLAMA ainsi que FROMENT, comme nous le verrons ultérieurement, en rapportent aussi des exemples caractéristiques.

Il apparaît donc, à la lumière de ces observations, que, contrairement à l'hypothèse de BAKOS, ce n'est pas la contraction ventriculaire gauche mais la force contractile de l'oreillette droite hypertrophiée qui supplée le travail ventriculaire : en effet, les courbes de pressions enregistrent une onde a géante et quasi exclusive de l'artère pulmonaire à l'oreillette droite. Parfois, cependant, le ventricule droit demeure un peu contractile : c'est le cas dans notre observation puisque nous avons retrouvé une onde systolique ventriculaire, dont la montée est ralentie et l'amplitude faible, témoignant d'une activité ventriculaire certaine quoique faible.

L'oreillette, fournissant la force pulsatile nécessaire à la dynamique de la petite circulation, l'insuffisance cardiaque droite correspond donc en fait à une insuffisance auriculaire droite ; ceci expliquant la rapidité d'apparition des signes de stase veineuse, s'installant le plus souvent en quelques heures.

Cette décompensation auriculaire est presque toujours induite à l'occasion d'un trouble du rythme :

- CASTLEMAN : Flutter auriculaire
- REEVE : tachycardie nodale
- FROMENT 2 : Tachycardie ventriculaire.

3) Conclusion

Nous pouvons donc admettre qu'un équilibre hémodynamique a peu près stable ne soit pas incompatible avec un défaut de maturation myocardique droit : mais pendant combien de temps ? Et le travail auriculaire droit, suppléant le ventricule, peut-il s'adapter à l'effort sans répercussion grave sur la pression veineuse pendant de si longues années ?

De fait, dans deux des cas rapportés chez l'adulte, dyspnée d'effort ou cyanose ont été notés dès l'enfance ou l'adolescence. Par contre, dans notre exemple, l'enfant se portait parfaitement bien et menait une activité sportive normale jusqu'à la décompensation brutale ; cet accident correspondait avec le trouble du rythme auriculaire, probablement associé à des accès de tachycardie ventriculaire. L'oreillette droite assurait donc une grande partie du travail hémodynamique depuis probablement longtemps sans qu'aucun symptôme d'insuffisance cardiaque droite au repos ou à l'effort n'ait été constaté.

II - SUR LE PLAN HISTOLOGIQUE

- Il faut bien entendu, dans l'hypothèse d'une embryopathie, exiger chez l'adolescent ou l'adulte les mêmes critères histologiques que chez le nourrisson, c'est-à-dire :
 - . au niveau de la zone papyracée, absence de fibres myocardiques différenciées.

- Absence de signes histologiques en faveur d'une étiologie inflammatoire, infectieuse ou dégénérative
 - . absence de lésions vasculaires
 - . myocarde ventriculaire gauche sain.
- Pourtant, en étudiant l'histologie de ces cinq cas, nous constatons qu'aucun ne répond exactement à ces critères anatomo-pathologiques :
 - 1) CASTLEMAN a retrouvé quelques fibres myocardiques au sein de la zone papyracée ; celles-ci sont anormales, plus volumineuses qu'à gauche et entourées d'oedème interstitiel.
 - 2) REEVE décrit, à la place du myocarde, de longues portions de tissu fibreux, mais aussi de tissu adipeux.
 - 3) GOULD constate la présence de quelques fibres musculaires au sein d'un myocarde remplacé en majorité par du tissu adipeux.
 - 4) FROMENT dans le premier cas, décrit de longues bandes de tissu fibreux adipeux séquestrant quelques faisceaux musculaires dont les fibres portent des stigmates de dégénérescence et dans le deuxième cas, un envahissement quasi complet du myocarde par un tissu adipeux lâche.
- Ces aspects microscopiques ne sont pas sans rappeler certains cas d'hypoplasie du myocarde droit par dégénérescence graisseuse rapportés par les auteurs suivants :

- . Mais dans ces trois observations, il semble bien que la dégénérescence graisseuse, pouvant aller jusqu'à l'aplasie pratiquement globale du myocarde droit, soit secondaire à des lésions d'artériolite ou d'athérome coronaire. Alors que dans quatre cas de ventricule droit papyracé de l'adulte, s'il y a une certaine ressemblance histologique avec la dégénérescence graisseuse myocardique, les coronaires apparaissent normales. Par contre, dans l'observation de GOULD, l'origine congénitale paraît bien improbable : en raison de l'âge avancé de la malade, de l'existence d'une insuffisance coronaire clinique certaine, de la constatation d'un athérome coronaire diffus, orientant plutôt vers une dégénérescence ischémique et s'apparentant, de ce fait, avec les trois cas sus-décrits de dégénérescence graisseuse.

-:-

Au terme de cette analyse histologique, il apparaît que les lésions microscopiques retrouvées chez l'adulte s'éloignent quelque peu de celles de l'enfant :

- par la présence en grande quantité de tissu adipeux
- par l'existence de quelques fibres myocardiques en voie de dégénérescence.

Ces constatations nous amènent à envisager trois possibilités pathogénique :

- 1) S'agit-il chez l'adulte d'une cardiopathie acquise d'origine vasculaire ou autre et de ce fait sans analogie avec le ventricule droit papyracé de l'enfant ?
- 2) S'agit-il, ainsi que nous le pensons, d'une cardiopathie congénitale aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant et dans ce cas :
 - a) doit-on admettre, avec FROMENT, l'hypothèse d'un dysmorphisme dégénératif plus ou moins lent, induit dès le stade embryonnaire. Le cas du nourrisson représentant alors une forme grave et rapide de cette maladie congénitale évolutive ?
 - b) ou bien doit-on admettre, dans l'hypothèse d'un défaut de maturation embryopathique,
 - . que l'envahissement graisseux représente chez l'adulte un processus de vieillissement prématuré, peut-être induit par le défaut myocardique
 - . et que la dégénérescence des îlots myocardiques normalement ou anormalement développés ne soit que la conséquence de l'altération fonctionnelle ventriculaire ?

Quoiqu'il en soit, notre observation, intermédiaire entre le nourrisson ou le jeune enfant et l'adulte, nous permet d'apporter un argument supplémentaire en faveur du caractère congénital de la maladie chez l'adulte, mais ne nous permet pas de trancher entre l'hypothèse de l'agénésie embryopathique et l'hypothèse d'un processus dégénératif progressif de nature dysgénétique.

C - CAS CLINIQUES DE VENTRICULES DROITS PAPYRACES POSSIBLES =====

Dans l'hypothèse que nous défendons faisant de la maladie une entité bien définie, pouvant se présenter selon la gravité chez l'enfant, l'adolescent ou l'adulte, on ne peut qu'être étonné de la rareté des cas publiés.

Il est vrai que cette anomalie congénitale n'est réellement connue que depuis 1952 ; de plus, le caractère exceptionnel de la maladie tend à s'estomper puisque un certain nombre d'auteurs ont publié récemment des cas cliniques possibles ; après en avoir envisagé quelques-uns, nous rapportons deux cas personnels de ventricule droit papyracé congénital possibles chez l'adulte.

I - ETUDE DES CAS PUBLIES

1) FROMENT à propos de trois observations :

a) La première concerne un homme de 40 ans dont la cardiopathie a été découverte à 17 ans à l'occasion de l'apparition d'une dyspnée d'effort.

- Le bilan cardio-vasculaire fait à 40 ans objective :

- . un gros coeur radiologique par dilatation de l'oreillette droite et saillie infundibulaire.
- . un bas voltage électrique des complexes ventriculaires associé à un bloc de branche droit, une hypertrophie auriculaire droite et des troubles de la repolarisation dans le précordium droit.

- . une quasi égalité des pressions de l'artère pulmonaire à l'oreillette droite.

- . un ventricule droit opacifié apparaissant énorme et très peu contractile.

- Il est évident que ces arguments rendent plus que probable le diagnostic de ventricule droit papyracé. L'évolution est émaillée de troubles du rythme ventriculaire.

b) L'auteur rapporte, dans la deuxième observation, le cas d'un enfant de 15 ans dont la dyspnée d'effort a déjà été constatée à l'âge de 10 ans. C'est à la suite d'une crise de tachycardie ventriculaire déclenchée au cours d'une partie de football que ce bilan cardiaque est fait :

- gros coeur avec distension infundibulaire à poumons clairs.
- bas voltage des complexes ventriculaires avec bloc de branche droit et hypertrophie auriculaire droite.
- Elévation de la pression dans l'oreillette droite mais avec conservation d'une pression systolique ventriculaire normale et élévation des pressions diastoliques.
- Cavités droites opacifiées apparaissant très dilatées, hypocontractiles, l'orifice tricuspide étant en situation normale.
- L'évolution clinique est émaillée d'accès de tachycardie ventriculaire.

c) La troisième observation est incomplète puisqu'elle ne comporte ni étude hémodynamique, ni angiographie ; elle évoque cependant la possibilité d'un ventricule droit papyracé chez l'adolescent de 17 ans présentant des accès récidivants de tachycardie ventriculaire ; là encore, le coeur radiologique est volumineux du fait de la saillie auriculaire droite et infundibulaire, le tracé enregistrant un bas voltage avec bloc incomplet droit et hypertrophie auriculaire droite.

2) SLAMA et Coll. :

citent l'exemple d'un adulte jeune de 19 ans, hospitalisé pour des accès de tachycardie ventriculaire à répétition.

- Le bilan cardio-vasculaire objective :

- . un coeur moyennement augmenté de volume avec saillie du ventricule droit.
- . un tracé d'hypertrophie auriculaire droite associé à des troubles de la repolarisation de V 1 à V 4.
- . une égalisation des pressions de l'artère pulmonaire à l'oreillette droite avec pression capillaire basse.
- . un ventricule droit dilaté peu contractile sur l'angiographie.

- les auteurs, après avoir discuté les diagnostics de péricardite constrictive et d'endocardite fibroplastique, retiennent l'hypothèse d'un ventricule droit papyracé.

3) MORAND et Coll. :

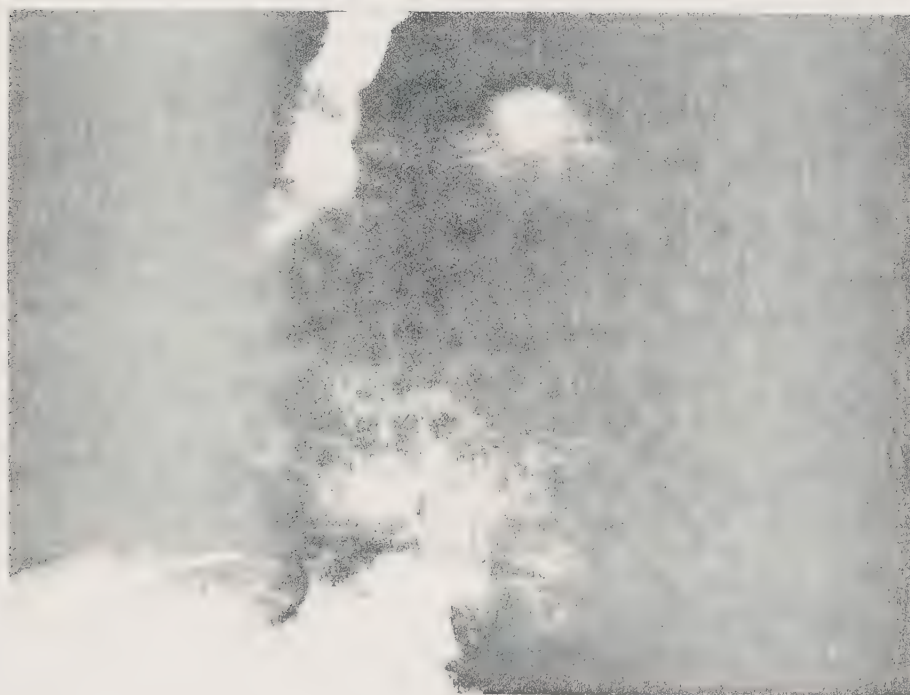
rapportent un cas pratiquement identique au précédent, chez un adulte jeune de 20 ans, présentant aussi des accès de tachycardie ventriculaire à répétition et dont l'étude hémodynamique et angiographique cardiaque apportent les mêmes éléments en faveur d'un ventricule droit papyracé.

II - OBSERVATIONS PERSONNELLES

a) Mr HENRI âgé de 35 ans, est admis dans le service en février 1972.

- 1) Rien à signaler dans les antécédents personnels et familiaux.
- 2) La cardiopathie a été découverte à l'âge de 19 ans: mise en évidence d'un souffle durant le conseil de révision, entraînant la réforme du service militaire. Le malade ne se plaint d'aucun symptôme et exerce une profession exigeant une activité physique constante.
- 3) L'examen clinique note à l'auscultation cardiaque un souffle méso-systolique à 2/6 de timbre doux, situé au niveau du 3e espace intercostal gauche et irradiant vers la pointe. De plus, il existe un dédoublement serré du 1er bruit à la pointe et du 2e bruit à la base.

Sur l'électrocardiogramme, le rythme est sinusal régulier, l'axe de Q.R.S. à $+ 90^\circ$, les ondes P amples et pointues en D 2 V 1 V 2 témoignant d'une hypertrophie auriculaire droite, il existe de



M. H. Henri
Angiocardiographie droite.

plus un bloc complet de la branche droite.

L'aspect radiologique est celui d'un coeur volumineux avec une saillie importante de l'oreillette droite et une voussure de la partie supérieure de l'arc inférieur gauche empiétant et raccourcissant l'arc moyen gauche. La vascularisation pulmonaire est normale.

- 4) Le cathétérisme droit enregistre une nette élévation des pressions diastoliques dans le ventricule droit et dans l'oreillette droite une grande onde a prédominante. Cependant, la pression systolique ventriculaire droite demeure normale :

artère pulmonaire :	28/10	$\overline{17}$
ventricule droit :	28/5 -	12
oreillette droite :	12/2	$\overline{6}$

- 5) L'angiographie sélective dans la veine cave supérieure ne donne aucun argument en faveur d'une maladie d'Ebstein puis l'orifice tricuspide est en place et qu'il n'existe pas de chambre intermédiaire. Par contre, elle met en évidence une dilatation importante de l'oreillette droite et du ventricule droit dont la paroi paraît d'une minceur extrême et peu trabéculée. Le produit de contraste stagne dans les cavités droites.

Il s'agit très vraisemblablement d'un ventricule droit papyracé ; le fait remarquable est que cette cardiopathie est jusqu'alors parfaitement bien compensée.

b) L'histoire clinique de Monsieur Q. Alain, âgé de 32 ans, est plus complexe puisqu'il s'agit d'une maladie d'Ebstein découverte à l'âge de 6 ans et dont l'aspect actuel évoque l'association d'un ventricule droit papyracé.

1) Le diagnostic de maladie d'Ebstein a été fait à Broussais à l'âge de 19 ans. A l'âge de 25 ans, une angiographie veineuse avait permis de visualiser la chambre intermédiaire ainsi qu'un infundibulum dilaté et des artères pulmonaires normales.

2) Actuellement, il existe une dyspnée d'effort avec cyanose modérée.

L'auscultation cardiaque note un souffle systolique à 4/6 sous mammelonnaire gauche associé à un dédoublement des deux bruits.

Le tracé électrique enregistre un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré, une hypertrophie auriculaire droite et bloc complet de la branche droite d'aspect polyphasique.

Sur la radiographie, le coeur est très gros avec un débord de l'arc inférieur droit et un arc inférieur gauche très convexe.

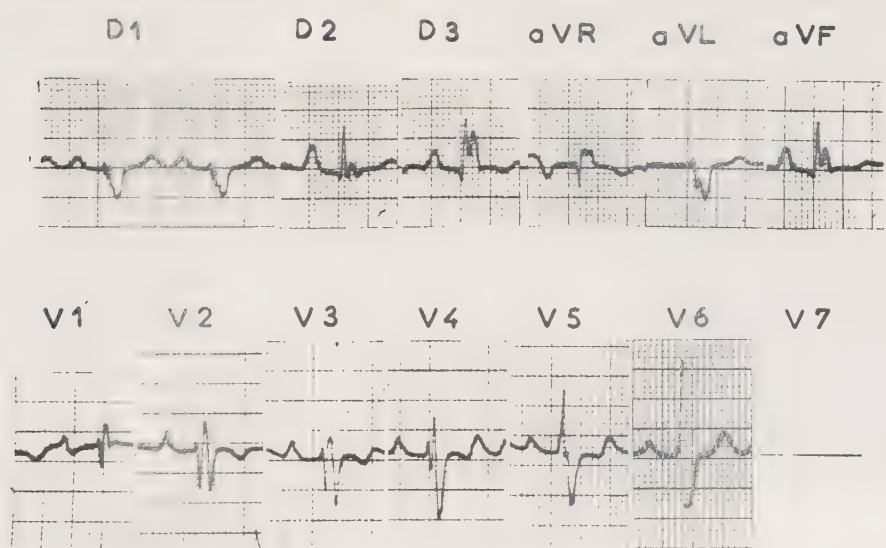
3) La cathétérisme droit met en évidence :

- une communication inter-auriculaire
- une élévation des pressions auriculaires droites avec une grande onde a = 9/4
- une diminution notable de la pression systolique du ventricule droit, avec une élévation de la pression télédiastolique due à une grande onde a = 17/0-10



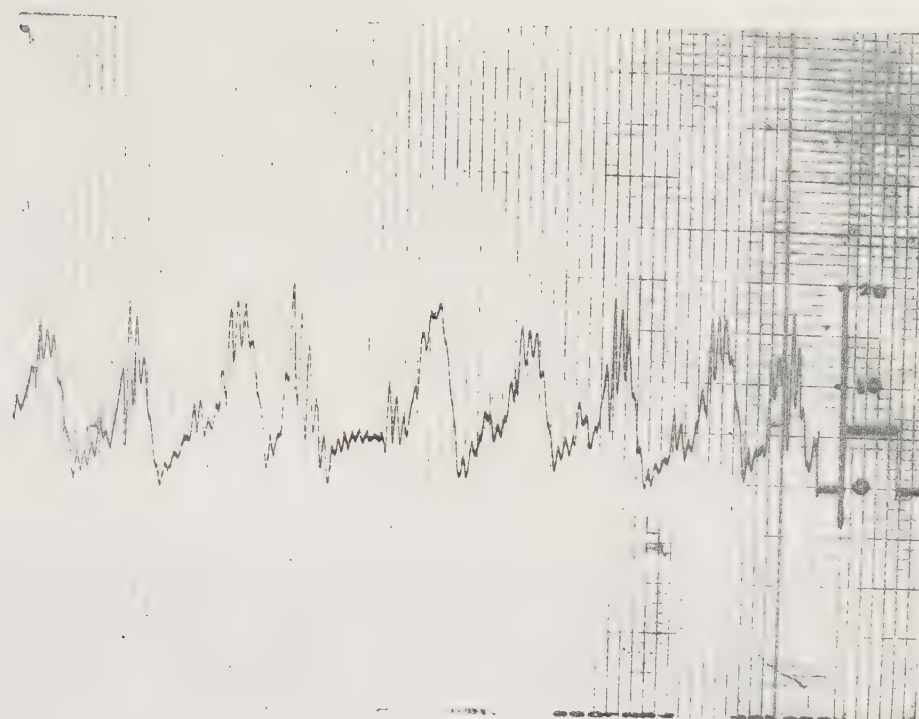
M. Q. Alain

Radio pulmonaire de face.



PREC : N

Electrocardiogramme.



M. Q. Alain

Courbe de pressions ventriculaires droites



M. Q. Alain

Angiocardiographie droite.



M. Q. Alain

Angiocardiographie droite.

- La gazométrie objective la présence d'un shunt bidirectionnel
- l'artère pulmonaire n'a pu être cathétérisée.

4) L'opacification droite visualise :

- absence de retour veineux pulmonaire anormal dans la veine cave supérieure
- une volumineuse oreillette droite
- un déplacement vers la gauche de l'orifice tricuspidé
- la possibilité d'une image évoquant une chambre intermédiaire.
- une cavité ventriculaire droite dilatée à parois très minces, peu mobile avec stagnation du produit de contraste. La voie pulmonaire étant normale.
- l'injection sélective dans le ventricule droit montre une régurgitation tricuspidé de bon volume.

Il s'agit donc d'une cardiopathie complexe, associant une maladie d'Ebstein à une communication interauriculaire et un aspect de ventricule droit papyracé avec insuffisance tricuspidé. Cette cardiopathie étant relativement bien compensée, le risque chirurgical n'étant pas négligeable, nous préférons surseoir à l'intervention actuellement.

Nos deux observations cliniques, jointes aux précédentes, ne représentent bien entendu que des hypothèses diagnostiques en l'absence de toute confirmation anatomo-pathologique. Elles ont cependant le mérite de montrer que le diagnostic de ventricule droit papyracé congénital doit être envisagé avec probabilité toutes les fois qu'un tableau de cardiopathie droite à poumons clairs s'associe à une auricularisation des courbes de pression droite et à un gros ventricule droit dilaté à paroi mince sur l'angiographie. Ces cas ne doivent sûrement pas être exceptionnels et présentent un intérêt pratique fondamental puisqu'ils peuvent déboucher sur une indication chirurgicale palliative ainsi que nous allons maintenant en discuter.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

L'indication chirurgicale s'impose dans les plus brefs délais :

- . lorsque la décompensation droite apparaît, car son évolution en est rapide et insensible au traitement médical.
- . ou en raison de la récurrence de troubles du rythme menaçant la vie du malade à toute nouvelle crise.

Pourtant, les trois seules tentatives chirurgicales réalisées jusqu'à présent ont échoué : dans les observations de TAUSSIG en 1960, de SHERMAN en 1963 et de CUMMING en 1965, une anastomose cavo-pulmonaire a été réalisée chez des enfants âgés de 7 mois, 5 mois et 17 mois, tous trois porteurs d'un ventricule droit papyracé congénital, associé dans le premier cas à une maladie d'Ebstein. Le décès est survenu, dans les trois tentatives, en cours d'intervention ou en post-opératoire immédiat. Dans notre observation, l'existence d'un flutter rebelle à tout traitement, de signes patents d'insuffisance cardiaque droite s'aggravant progressivement puis de crises de tachycardies ventriculaires nous ont décidés à intervenir rapidement.

Nous avons réalisé une intervention chirurgicale originale associant :

- 1 - une anastomose cavo-pulmonaire
- 2 - une résection d'une grande partie de la paroi ventriculaire droite

3 - une hétérogreffe tricuspide.

Il nous appartient de justifier chacun de ces temps opératoires :

I - L'ANASTOMOSE CAVO-PULMONAIRE

Les expériences d'anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire droite après destruction d'une grande partie du myocarde ventriculaire droit, réalisées par GLENN puis par ROBIESECK, démontrent qu'en shuntant 40 % du retour veineux dans la circulation pulmonaire, le bénéfice est double :

- . d'une part, une diminution notable de la pression dans l'oreillette droite
- . d'autre part, une bonne et rapide oxygénation de ce sang désaturé qui aurait stagné un long moment dans les cavités droites.

Cependant, il est démontré expérimentalement, que la condition sine qua non à la réussite de cette intervention réside en une fonction ventriculaire gauche de bonne qualité.

Ce type d'intervention chirurgicale peut donc être discuté dans tous les cas où il existe une gêne au remplissage ou à l'éjection des cavités droites. Il a d'ailleurs été réalisé avec succès dans la maladie d'Ebstein, l'atrésie tricuspide et dans certaines endocardites fibroplastiques.

Fontan préconise, dans les cas graves de surcharge auriculaire droite tels que l'atrésie tricuspide, une anastomose bicavo-pulmonaire. Ce temps opératoire, ne

représentant que la première étape d'une intervention difficile, nous nous sommes contentés de la seule anastomose cave supérieure-artère pulmonaire droite.

II - LA RESECTION D'UNE BANDE DE LA PAROI VENTRICULAIRE DROITE

Une grande partie de la paroi libre du ventricule droit n'étant plus constituée que par un mince feuillet péricardo-endocardique, celle-ci va se distendre, dilatant la cavité ventriculaire droite de façon considérable et réalisant une véritable ectasie dont les inconvénients sont évidents :

1) Hémodynamique :

Cette énorme cavité dilatée contient une quantité importante de sang stagnant. Cette masse sanguine constitue, par son inertie, un obstacle important à la force contractile auriculaire droite qui assure à elle seule la circulation pulmonaire.

2) Thrombo-embolique :

La conséquence quasi inéluctable de la stagnation du sang veineux dans le ventricule droit est la formation d'un mural thrombus, retrouvé par plusieurs auteurs, avec ses risques d'embolies pulmonaires à répétition.

3) Dysrythmique :

La distension ectasique du tissu fibreux remplaçant le myocarde est, au même titre que les ectasies post-infarctus du ventricule gauche, génératrice de troubles

du rythme ventriculaire . Ceci explique la fréquence des accès de tachycardie ventriculaire retrouvée dans notre observation et signalée par FROMENT, SLAMA, REEVE, etc...

4) Mécanique

Cette poche anévrysmale peut, comme toute ectasie distendue à paroi mince, se fissurer ou se rompre.

La résection de cette longue zone papyracée minimise les complications :

- en réséquant la cavité ventriculaire, ainsi que cela a été démontré par les angiographies post-opératoires nous supprimons ce réservoir distendu situé entre l'oreillette droite et le ventricule droit. Le frein opposé à l'onde systolique auriculaire est ainsi en partie levé.
- La capacité ventriculaire droite étant réduite et la stagnation diminuée du fait d'une amélioration fonctionnelle, les risques thrombo-emboliques sont atténués.
- La surface génératrice des troubles du rythme ayant été enlevée, ceux-ci ne doivent théoriquement plus se reproduire.
- Quant aux risques de rupture, il est évident qu'on les supprime en réséquant l'ectasie.

III - L'HETEROGREFFE TRICUSPIDE

La mise en place d'une greffe tricuspide chez notre malade s'imposait en raison de :

- . la dilatation considérable de l'anneau admettant 4 doigts gantés
- . l'hypotrophie extrême des trois valves.

Ainsi, l'insuffisance tricuspide majorait encore l'élévation des pressions auriculaires droites. Sa correction en était nécessaire ; elle est responsable du rétrécissement tricuspide retrouvé en post-opératoire par la clinique et l'hémodynamique.

IV - Nous avons projeté de compléter l'intervention par la mise en place d'un appareil valvulaire à l'origine de la veine cave inférieure afin de réduire la régurgitation cave et ses conséquences hémodynamiques sur la stase veineuse.

Il n'a pas été possible de réaliser ce temps opératoire en raison de la durée de l'intervention.

V - RESULTAT CHIRURGICAL

Il est encore trop tôt pour juger de l'évolution ultérieure, néanmoins :

- 1) Sur le plan hémodynamique, les cathétérismes droits faits en post-opératoire immédiat et deux mois après l'intervention notent la persistance d'une élévation importante des pressions diastoliques ventriculaires

malgré une bonne récupération de l'amplitude de l'onde systolique ventriculaire.

- 2) Sur le plan clinique, le résultat est bon puisque actuellement, sept mois après l'intervention, l'enfant mène une vie pratiquement normale, les signes d'insuffisance cardiaque droite ayant complètement disparu.

C O N C L U S I O N S

Le ventricule droit papyracé par dystrophie congénitale individualisé par UHL en 1952, consiste en une absence plus ou moins complète du myocarde ventriculaire droit transformant cette cavité en une poche péricardo-endocardique.

Nous n'avons relevé dans la littérature que 14 cas authentiques, isolés ou associés à d'autres anomalies congénitales : 9 concernent le nourrisson ou la toute première enfance, 5 concernent l'adulte.

Nous rapportons d'une part un nouveau cas chez un enfant de 10 ans et demi ; il s'agit d'un premier exemple, confirmé histologiquement, relaté dans la seconde enfance. D'autre part, 2 cas cliniques probables dont nous n'avons pas la preuve anatomo-pathologique, chez des adultes.

Ces trois observations nous permettent :

- de rappeler et de préciser les caractères cliniques de cette maladie peu connue.
- de l'individualiser au sein du cadre physiopathologique récemment isolé d'auricularisation du ventricule droit.
- de plaider en faveur de son étiologie dysgénétique et de son caractère probablement évolutif.
- de confirmer l'hypothèse de la théorie unitaire rassemblant les cas du nourrisson et les cas de l'adulte en une seule entité morbide d'origine congénitale.
- d'essayer d'apporter une amélioration à cette cardiopathie gravissime par une tentative originale de traitement palliatif chirurgical.

1. - Cliniquement, elle réalise un tableau d'insuffisance cardiaque droite pure.

Les troubles du rythme auriculaire ou ventriculaire sont fréquents et souvent la cause inductrice de la décompensation brutale.

L'auscultation cardiaque est pauvre, n'objectivant qu'un assourdissement des bruits du coeur.

La radio standard fixe un gros coeur dont la silhouette est particulière par la saillie de la partie supérieure de l'arc inférieur gauche et de débord de l'arc inférieur droit. Les poumons sont clairs.

Les signes électriques sont peu caractéristiques : en dehors des troubles du rythme, il faut souligner le bas voltage des complexes ventriculaires, les troubles secondaires de la repolarisation dans le précordium droit et surtout l'hypertrophie auriculaire droite.

2. - Sur le plan physiopathologique, il s'agit d'une auricularisation du ventricule droit, syndrome hémodynamique analysé par DALLA VOLTA consistant en une "exclusion fonctionnelle du ventricule droit et sa substitution hémodynamique par l'oreillette droite".

Le cathétérisme droit enregistre une courbe de pressions très particulière par l'inscription d'une onde "a" géante d'amplitude quasi identique de l'artère pulmonaire à l'oreillette droite alors que la pression systolique ventriculaire droite est effondrée et la pression capillaire pulmonaire normale. En diastole, il existe toujours une élévation importante des pressions avec un aspect constant de dip plateau,

3. - Dans notre exemple, la nature dysgénétique de la maladie paraît très probable puisque nous n'avons retrouvé aucune autre étiologie.

Par contre, aucun argument formel ne nous permet d'expliquer le processus intime de cette anomalie.

Nous avons vu que l'hypothèse formulée par UHL, faisant de la maladie un dysmorphisme définitivement fixé, installé dans les premières semaines du développement embryonnaire, était, actuellement encore, tout-à-fait plausible.

Cependant, l'étude anatomo-clinique des 5 observations rapportées chez des adultes semblent plaider en faveur d'un processus dégénératif évolutif induit dès le stade embryonnaire.

L'analyse anatomo-pathologique de notre exemple ne nous permet pas de trancher.

4. - On notait, jusqu'à présent, une séparation nette entre les âges des malades atteints par cette cardiopathie : aucun exemple n'avait été rapporté entre 17 mois et 19 ans.

Notre cas, diagnostiqué à l'âge de 10 ans 1/2 vient, en comblant ce hiatus peu compréhensible, à l'appui de la théorie unitaire formulée par FROMENT en 1968.

Et l'on peut considérer l'atteinte du nourrisson et celle de l'adulte, réunies par notre exemple comme partie intégrante d'une seule et unique entité morbide dont il n'existe pas seulement deux modes d'expression étonnamment éloignés ; mais plutôt comme dans toute cardiopathie congénitale, de nombreux degrés dans la gravité.

5. - Le traitement de cette cardiopathie ne peut, dans l'état actuel de nos connaissances, que se limiter à un acte chirurgical palliatif.

Les rares tentatives (trois en tout) effectuées jusqu'à présent ont consisté en une anastomose cavo-pulmonaire ne retardant, en aucun cas l'évolution rapidement mortelle.

Cette intervention, pleinement justifiée, ne paraît donc pas suffisante.

Nous y avons adjoint la résection partielle du ventricule droit dans le but de réduire, autant que possible, cette poche ectasique, non fonctionnelle, et source de nombreuses complications.

La mise en place d'une prothèse tricuspide est justifiée par l'importance de la dilatation de l'anneau et, dans notre cas, par l'hypoplasie valvaire.

Pour être complète, cette résection ventriculaire doit être associée à la mise en place d'un appareil valvulaire à l'origine de la veine cave inférieure.

Le résultat de cette intervention originale semble encourageant, puisqu'avec plus de cinq mois de recul, l'amélioration clinique et hémodynamique semble durable malgré quelques troubles du rythme auriculaire transitoires.

Il n'est donc pas interdit de penser que le principe de cette intervention pourra être admis, non seulement comme une intervention de sauvetage à un stade trop tardif, mais surtout comme un traitement préventif, à la condition que le diagnostic soit envisagé suffisamment tôt.

C'est afin d'attirer mieux encore l'attention sur cette grave cardiopathie congénitale et sur les possibilités d'un traitement chirurgical original que nous avons jugé utile de réaliser ce travail.

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ABELLA, J.B., VAN PRAAGH, R., NOVAK, G., MILLER, R.A.,
HASTREIRER, A.R. -

Congenital absence of tricuspid valve leaflets.
Communication to the eighteenth annual scientific session of the American College of Cardiology.
New-York City 26/2 - 2/3/1969

- 2 - ARCILLA, R.A., GASUL, B.M. -

Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle (UHL's anomaly).
Clinical, angiographic and haemodynamic findings.
J. Of Pediatrics, 58, 381, 1961.

- 3)- BAKOS, A.C.P. -

The question of the function of the right ventricular myocardium. An experimental study.
Circulation, 1, 724-731, 1950.

- 4 - BAKULEV, A.N. et KOLESNIKOV, S.A. -

Anastomosis of superior veina cava and pulmonary artery in the surgical treatment of certain congenital defects of the heart.

J. Thoracic surg. 37, 693, 1959.

- 5 - BALCHUM, O.J., MELORD, M.C., BLOUNT, S.G. -

The clinical and hemodynamic pattern in non specific myocarditis.

Am. Heart J. 52, 430, 1956

- 6 - BERNARD, J.G., LAABAN, J., TOMARI, V. -

Endocardic subaigue - rupture du ventricule droit.

Arch. Mal. Coeur 50, 857, 1957

- 7 - BLOCH, G. -

L'anastomose cavo-pulmonaire.

Thèse, Paris, 1968.

- 8 - BROWN, C.E. and I. MIRICHTER, I. -

Medical coronary sclerosis in infancy.

Arch. Pathol. 31, 449, 1941.

- 9 - BURWELL, C.S., ROBIN, E.D. -

Some points in the diagnosis of myocardiol fibrosis.

Tr. A. Am. Physicians, 67, 67, 1954.

- 10 - CARLI, A., et MERCIER, J.N. -

L'anastomose cavo-pulmonaire chez l'enfant.

Indications et résultats à propos de 26 observations.

Coeur, 1, 167-179, 1970.

11 - CARLOTTI, M.J. -

Etude clinique et anatomique de 14 cas de myocardies.

Arch. Mal. Coeur et Vx 41, 498, 1948.

12 - CARPENTER -

Myocardiol fat infiltration.

Am. Heart J., 63, 491, 1962.

13 - CASTLEMAN -

Case record of the Massachussets General.

Hospital, N° 38, 210.

New England Journal Med. 246, 785, 1952.

14 - COLONNA, D., HERREMAN, F., BRUN, J., AZERAD, N., GALEY, J.J.,
GAUDEAU, J.

Endocardite fibroplastique du coeur droit.

Essai de traitement palliatif par anastomose cavo-pulmonaire.

Coeur et Med. Interne 1966, 5, 303.

15 - CORDEY, R -

Atrophie et modification graisseuse du myocarde ventriculaire droit.

Thèse paris 1958.

16 - CUMMING, G.R., BOWMAN, J.M., WHYTEHEAD, L. -

Congenital aplasia of the myocardium of the right ventricle (Uhl's anomaly).

Am. Heart J. 70, 671, 1965.

- 17 - DALLA VOLTA, S., FAMELI, O., et MASCHIO, G. -

Le syndrome clinique et hémodynamique de
l'auricularisation du ventricule droit.
(A propos de 4 observations personnelles).
Arch. Mal. Coeur, 58, 1129, 1965.

- 18 - DAVIS, C.L. -

Development of the human heart from its first
appearance to the stage found in embryos of
twenty paired somits.
Carnegie first of Washington 19, 245, 1927.

- 19 - DONALD, D.E. and ESSEX, H.F. -

Pressure studies after inactivation of the
major portion of the canine right ventricle.
Am. J. Physiol. 176, 155, 1954.

- 20 - FLETCHER, G.F. and WENGER, N.K. -

Auto-immune studies in patients with primary
myocardial diseases.
Circulation 37, 1032, 1968.

- 21 - FONTAN, F., MOUNICOT, F.B., BAUDET, E., SIMONNEAU, J.,
GORDO J., GOUFFRANT, J.M. (Hôpital du Tondu, 33, Bordeaux Fr).

Correction de l'atrésie tricuspидienne. Rapport
de deux cas "corrigés" par l'utilisation d'une
technique chirurgicale nouvelle.
Ann. Chir. Fr. 25, n° 1-2, 1971.

- 22 - FROMENT R., PERRIN A., LOIRE, R., et DALLOZ, Cl. -

Ventricule droit papyracé du jeune adulte par dystrophie congénitale. A propos de deux cas anatomo-cliniques et de trois cas cliniques.

Arch. Mal. Cœur et Vaisseaux 61, 477, 1968.
avec la collaboration de AGE, C., CAHEN, P.,
ARNAUD, P., PERRAS, G., PLAUCHU, G., et
SAINT-PIERRE, A.

- 23 - GASUL, B.M., LENDRUM, B.L., ARCILLA, R.A. -

Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle.

Abstracts of the 33 rd Sc. Sess.,
circulation 22, 752, 1960.

- 24 - GASUL, B.M., ARCILLA, R.A., et LEV, M. -

Heart diseases in children. Diagnosis and Treatment

Pitman Medical Publ. Co. London, 1966, p. 751.

- 25 - GASUL, B.M., WEINBERG, M., LUAN, LL., FELL, F.H., BICOFF, JP, STEIGER, Z. -

Superior vena cava right main pulmonary artery anastomosis surgical correction for patients with Ebstein's anomaly and for congenital hypoplastic right ventricle.

J.A.M.A. 171, 1797, 1959.

26 - GLEEN, W.W.L. -

Circulatory by pass of the right side of the heart.
Shunt between superior veina cava and right pulmo-
nary artery.

Report of clinical Circulation 31, 172, 1965.
Application in 8 cases.

27 - GOULD, L., GUTTMAN, A.B., CARASCO, J. et LYON, A.F. -

Partial absence of the right ventricular musculature.
A congenital lesion.

Am. J. Med. 42, 636, 1967.

28 - GRANDE A., GOBBI, G., CATANIA, G., et MARTINO, P. -

Su un caso di megaventricolo destro. Considerazioni
cliniche ed emodinamiche.

Min. Cardio-angiol. 15, 64, 1967.

29 - HAYES -

Isolated myocarditis of the right ventricle.
Brit. Heart J. 23, 473, 1961.

30 - HELLER, J., CLOAREC, M., COBLENTZ, B. -

Présentation anatomo-clinique d'un cas de ventri-
cule droit papyracé.

Arch. Mal. Coeur et Vaisseaux 49, 83, 1956.

31 - KAGAN, A. -

Dynamic reponses of the right ventricle following
extensive damage by cauterisation.

Circulation, 5, 816, 1952.

32 - KNOP, C.W., BENNET, W.A. -

Sudden death from coronary insufficiency.

Report of case in an infant.

Proc. Staff Meetings Mayo Clinic 19, 574, 1944.

33 - LAURIE, W., WOOD, J.D. -

Infarction (ischémie fibrosis) in the right ventricle of the heart.

Act. Card. 5, 399, 1963.

34 - LENEGRE, J., CATTOIR, GERBAUX, J. -

Contribution à l'étude de la maladie d'Ebstein

Arch. Mal. Coeur et Vaisseaux 47, 632, 1955.

35 - LENEGRE, J., HIMBERT, J., FROMENT, R., NORMAND, J.,
PERRIN, A. -

L'infarctus myocardique sans occlusion des artères coronaires.

Actual card. Angeiol. Int. 10, 357, 1961.

36 - LEPOIX, J. -

Le ventricule droit papyracé.

Présentation d'un cas personnel. Thèse Paris, 1958
n° 621 (inspirée par le Professeur MOUQUIN).

37 - LEYGUE, J.L. -

A propos d'un cas d'infiltration graisseuse du myocarde.

Thèse Paris, 1960.

38 - MONTELLA S., SORESI V., et CALO, S. -

Absence partielle congénitale du myocarde ventriculaire droit chez le nourrisson (un cadre anatomo-clinique particulier de l'anomalie d'Uhl).
Arch. Mal. Coeur, 62, 1183-1195, 1969.

39 - NAVARRO LOPEZ, F. -

Síndrome de hipoplasia derecha
Rev. Esp. Cardiol. 22, 360-371, 1969

40 - NEIMANN N., PERNOT, C., et RAUBER, G. -

Aplasie du myocarde du ventricule droit.
(Ventricule droit papyracé congénital).
Arch. Mal. Coeur 58, 3421, 1965.

41 - NULAND, S.B., GLENN, W.W.L., GOIFOIL, P.M. -

Circulation by pass of right heart. Some observations on long term survivors.
Surgery 43, 184, 1958.

42 - OSLER -

The principal and practice of medicine (cité par Segall).
D. Appleton and Co. Ed. 6, 820, 1 vol. 1905.

43 - PERRIN, A., FROMENT, R., CAHEN, P., CHASSAGNON, Ch. -

Deux nouveaux cas d'insuffisance cardiaque primitive de jeunes sujets par sclérose myocardique massive.
Arch. Mal. Coeur et Vaisseaux 47, 121, 1954.

- 44 - PERRIN, E.V., MEHRIZI, A. -

Isolated freewall hypoplasia of right ventricle
A.M.A. Am. J. Dis. Child. 1965, 109, 558.

- 45 - RAMSAY, R.E., CRUMRINE, R.M. -

Coronary thrombosis in an infant aged four
months
Am. J. Dis. Child, 42, 107, 1931

- 46 - RAVICH, R.M., ROSENBLATT, P.J. -

Myocardial infarction in the new born infant.
J. Ped. 31, 266, 1947

- 47 - REEVE, R., et Mac DONALD, D. -

Partial absence of the right ventricular mus-
culature. Partial Parchment Heart.
Am. J. of Cardiology : 14, 415, 1964.

- 48 - RIZZON, P. -

Sindrome d'Uhl in un caso di grave infiltrazione
adiposa del cuore
Cuore e circolazione 49, 121, 1965

- 49 - ROSE, J.C., COSIMANO, S.J., C.A. HUFNAGEL, C.A., MASUELLE, EA.

The effects of exclusion of the right ventricle
from the circulation in dogs.
J. Clin. Invest. 34, 1925, 1955.

- 50 - ROUBELAKIS, G., GROGOGIAT, Y., LENEGRE, J. -

Les infarctus isolés du ventricule droit.
Arch. Mal. Coeur et Vaisseaux 58, 1420, 1965.

- 51 - SANTOLI, C., PALMINIELLO, A., PANZERI, E., BINDA, G. et SORESI, V.

L'anomalia di UHL

Mal. Cardiovascul. Ital. 9, 121, 1968

- 52 - SCOTT, E.P., MILLER, A.J. -

Coronary thrombosis. Report of a case an infant eleven months of age.

J. Ped. 28, 478, 1946

- 53 - SEGALL H.N.

Parchment heart (Osler)

Am. Heart Journal 40, 948, 1950

- 54 - SLAMA, R., MOTTE, G., LABROUSSE, J. TOUZE, J. et BIRKUI, P.

Syndrome d'auricularisation du ventricule droit et tachycardies ventriculaires récidivantes.

Coeur et Med. Int. 8, 423, 1969.

- 55 - STERN, N.S.

Anomaly of the right coronary artery in a young patient with aortic valvular disease, cardiac enlargement and angina pectoris.

Am. Heart, J. 11, 752, 1936.

- 56 - TADEI, A., CARON, J., GRIMAULT, Y., DELHUMEAU A. -

Ventricule droit papyracé de l'adulte jeune avec crises de tachycardie ventriculaire itérative.

Arch. Med. Ouest, 1971, 3, 1, 11

57 - TAUSSIG, H.B. -

Congenital malformations of the heart
Harvard University Press, Cambridge, 1960, 1 vol.
(sec. Edition), pp. 138, 145.

58 - TRICOT, R., CALDIER, L., LEYGUE, J.L., RAGOT, M.,
GUILLEMOT, R.

Infiltration graisseuse massive du myocarde.
Société Med. Hop. Paris. Communication du
20 janvier 1961.

59 - UHL, H.S.M. -

A previously non described congenital malforma-
tion of the heart ; almost total absence of the
myocardium of the right ventricle.û

60 - VAN DER HAYWAERT, L.G., and MICHAEL, M.

Isolated right ventricular hypoplasie.
Circulation 1971, 44, 467.

61 - WADE, W.G. -

The pathogenesis of infarction of the right ven-
tricle
Brit. Heart. J. 21, 545, 1959.

62 - WHITE, P. D. -

Myocardial degeneration and fibrosis in heart
diseases
The Mc Millan Med. Monography, Nex Yord 1957.
(cité par Lepoix).

63 - ZUBERBUHLER , J.R., BLANK, E. -

Hypoplasia of right ventricular myocardium
(Uhl's disease).

Am. Journ. Roentgenol Radium Therap. Nucl. Med.
Nov. 1970, 110, 491.

TABLE DES MATIERES

HISTORIQUE =====	P. 1
DEFINITION =====	p. 3
INTRODUCTION =====	p. 4
OBSERVATION PERSONNELLE =====	p. 6
I - Histoire clinique II - Compte-rendu opératoire III - Compte-rendu histologique IV - Evolution	p. 9 p. 13 p. 16 p. 18
ANALYSE COMPARATIVE =====	p. 23
1) Tableau clinique 2) L'étude hémodynamique des cavités droites 3) La cinéangiographie sélective droite 4) Anatomo-pathologie	p. 23 p. 28 p. 30 p. 30
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL =====	p. 37
A - Cardiopathies posant un problème clinique I - La maladie d'Ebstein II - La péricardite liquidienne III - Myocardite fibroplastique IV - Les tumeurs du coeur droit	p. 37 p. 37 p. 39 p. 40 p. 40

B - Cardiopathies posant un problème anatomo-pathologique	p. 40
I - Les myocardites aiguës, subaigues ou chroniques	p. 40
II - Les myocardites dégénératives d'origine vasculaire	p. 42
DISCUSSION ETIOLOGIQUE =====	p. 45
A - <u>Embryogénèse du coeur</u>	p. 46
I - Hypothèse formulée par Uhl	p. 46
II - Les données embryologiques actuelles	p. 46
III - Conséquences histologiques	p. 47
B - <u>Physiologie de la circulation foetale</u>	p. 50
VENTRICULE DROIT PAPYRACE CONGENITAL DE L'ADULTE =====	p. 52
A - <u>Etude des observations</u>	p. 52
I - Cas de Castleman	p. 52
II - Cas de Reeve	p. 54
III - Cas de Gould	p. 56
IV - première observation de Froment	p. 57
V - Deuxième observation de Froment	p. 58
B - <u>Discussion étiologique</u>	p. 60
I - Physio-pathologie	p. 60
II - Sur le plan histologique	p. 63

C - <u>Cas cliniques de ventricules droits</u> <u>papyracés possibles</u>	p. 68
--	-------

I - Etude des cas publiés	p. 68
II - Observation personnelle	p. 71

TRAITEMENT CHIRURGICAL =====	p. 80
---------------------------------	-------

I - L'anastomose cavo-pulmonaire	p. 81
II - La résection d'une bande de la paroi ventriculaire droite	p. 82
III - L'hétéro-greffe tricuspидienne	p. 84
IV - Hétérogreffe valvulaire cave inf.	p. 84
V - Résultat chirurgical	p. 84

CONCLUSIONS =====	p. 86
----------------------	-------

BIBLIOGRAPHIE =====	p. 91
------------------------	-------

